



AMYOTROFISEN LATERAALI- SKLEROOSIN (ALS) FYSIOTERAPIA

Systemaattinen kirjallisuuskatsaus

Ida Finne

Opinnäytetyö
Toukokuu 2015
Fysioterapian koulutusohjelma

TIIVISTELMÄ

Tampereen ammattikorkeakoulu
Fysioterapian koulutusohjelma

IDA FINNE:

Amyotrofisen lateraaliskleroosin (ALS) fysioterapia
Systemaattinen kirjallisuuskatsaus

Opinnäytetyö 60 sivua, joista 10 liitteitä sivua
Toukokuu 2015

Amyotrofinen lateraaliskleroosi eli ALS on harvinainen motoneuronisairaus, jonka ominaispiirteenä on selkäytimen, aivorungon ja aivokuoren motoneuroneiden etenevä degeneraatio ja tuhoutuminen. Tähän parantumattomaan sairauteen sairastuu Suomessa vuosittain noin 120–150 henkilöä. Keskimääräinen sairastumisikä on noin 60 vuotta ja elinikä diagnoosin saamisen jälkeen on noin 3 - 5 vuotta.

Fysioterapia on tärkeä osa ALS-potilaan hoitoa ja kuntoutusta. Fysioterapian vaikutavuutta on tästä huolimatta tutkittu hyvin vähän. Tämän opinnäytetyön tavoitteena oli koota ja lisätä tutkimuksiin perustuvaa tietoa amyotrofisen lateraaliskleroosin fysioterapiasta fysioterapian ammattilaisille sekä opiskelijoille. Opinnäytetyön tarkoituksena oli tuottaa kirjallisuuskatsaus jossa selvitetään ALS-potilaiden fysioterapian sisältöä ja vaikuttavuutta.

Kirjallisuuskatsauksen aineisto kerättiin helmikuussa 2015 systemaattisen kirjallisuuskatsauksen menetelmän mukaisesti PEDro - Physiotherapy Evidence Database-, PubMed-, Cochrane Library- ja Cinahl- tietokannoista. Kirjallisuuskatsauksen materiaaliksi valittiin kuusi englanninkielistä artikkelia.

Fysioterapiamenetelmistä on kirjallisuuskatsauksen perusteella tutkittu eniten terapeutista harjoittelua, tarkemmin fysioterapeutin yksilöllisesti laatiman liikuntaohjelman vaikutuksia ALS-potilaan toimintakykyyn, lihasvoimaan, spastisuuteen, uupumukseen ja elämänlaatuun. Yksi kirjallisuuskatsaus käsitteli tutkimuksia, jotka on tehty hengityselin- ja yskimisharjoitteista sekä hengitystoimintaa tukevista hoitomuodoista ja niiden vaikutuksista ALS-potilaan hengitystoimintaan.

Kirjallisuuskatsauksen tulosten mukaan tutkimusta ALS:n fysioterapiasta tarvitaan lisää. Tutkimustulokset osoittivat positiivisia vaikutuksia lähes kaikilla mittareilla mitattuna, mutta tutkimusjoukot olivat liian pieniä merkittävän tutkimustuloksen saamiseksi tai tutkimusten tulokset oli tutkimuksissa arvioitu riittämättömiksi selkeiden johtopäätösten tekemiseksi.

ABSTRACT

Tampereen ammattikorkeakoulu
Tampere University of Applied Sciences
Degree Programme in Physiotherapy

IDA FINNE:
Physiotherapy of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)
A Systematic Review

Bachelor's thesis 60 pages, appendices 10 pages
May 2015

Amyotrophic lateral sclerosis, ALS in short is a rare motor neuron disease. ALS is characterized by the progressive degeneration and death of the motor neurons of the spinal cord, brainstem and the cerebral cortex.

Physical therapy plays an important role in treatment of ALS. Still there are very few studies conducted regarding the physical therapy of ALS. The objective of this study was to gather and yield information on the physical therapy of ALS, and to provide physiotherapists and physiotherapy students with the obtained information. The purpose was to do a systematic review on the studies related to physical therapy of ALS and its effect on patients with ALS.

The review was done in February 2015. PEDro - Physiotherapy Evidence Database, PubMed-, Cochrane Library- and Cinahl- databases were searched for articles. Based on the full text and quality of the articles, 6 articles were included in the review.

Most studies included in the review were conducted on therapeutic exercise, more precisely on the effects of an individual exercise programme that has been done by a physical therapist. One systematic review was done on the effects of different interventions of respiratory physiotherapy on respiratory function.

The results of this systematic review show that more studies are needed on the subject. The studies included in the review showed positive but not significant enough results regarding the effect of physical therapy on patients with ALS.

Key words: systematic review, physical therapy, amyotrophic lateral sclerosis

SISÄLLYS

1	JOHDANTO.....	6
2	AMYOTROFINEN LATERAALISKLEROOSI.....	7
2.1	Amyotrofinen lateraaliskleroosi sairautena	7
2.2	Etiologia.....	8
2.3	Diagnosointi.....	11
2.4	Amyotrofisen lateraaliskleroosin oireet ja niiden vaikutus toimintakykyyn	13
2.4.1	Ylemmän ja alemman motoneuronin oireet	13
2.4.2	Bulbaarioireet	14
2.4.3	Hengityselimistön oireet	15
2.4.4	Muut oireet	16
3	HOITO JA KUNTOUTUS.....	17
3.1	Moniammatillinen työryhmä	20
3.2	Fysioterapia.....	21
3.3	Lääkehoito	23
4	OPINNÄYTETYÖN RAJAUS	25
4.1	Opinnäytetyön tavoite ja tarkoitus	25
4.2	Tutkimuskysymykset	25
5	OPINNÄYTETYÖN TOTEUTUS	26
5.1	Systemaattinen kirjallisuuskatsaus tutkimusmenetelmänä	26
5.2	Systemaattisen kirjallisuuskatsauksen toteutus.....	27
5.2.1	Tiedonhakuprosessi.....	27
5.2.2	Aineiston kuvaus ja laadun arviointi.....	31
6	KIRJALLISUUSKATSAUKSEEN VALITTUJEN TUTKIMUSTEN TOTEUTUS JA TULOKSET	34
6.1	Kohtuullisesti kuormittavan liikuntaohjelman vaikutus ALS-potilaan toimintakykyyn	34
6.2	Hengitysfysioterapia-, fysioterapia-, ja liikuntainterventioiden vaikutus ALS-potilaan hengitystoimintaan	38
7	KIRJALLISUUSKATSAUKSEN TULOKSET JA JOHTOPÄÄTÖKSET	40
7.1	Tutkitut fysioterapiamenetelmät	40
7.2	Tutkittujen fysioterapiamenetelmien vaikutukset ALS-potilaisiin.....	40
7.3	Johtopäätökset.....	41
8	POHDINTA.....	42
8.1	Kirjallisuuskatsauksen eettisyys ja luotettavuus	42
8.2	Jatkotutkimusaiheita	44
8.3	Systemaattinen kirjallisuuskatsaus opinnäytetyönä.....	45
	LÄHTEET	47

LIIITEET	51
----------------	----

1 JOHDANTO

Amyotrofinen lateraaliskleroosi eli ALS on harvinainen sairaus, jossa liikehermosolut tuhoutuvat vähitellen aiheuttaen tahdonalaisen lihaksiston heikkenemisen ja surkastumisen. ALS on yleisin motoneuronitautidiagnoosi käsittäen noin 66 % tapauksista (O’Gorman, Oliver, Nottle & Prisley 2004, 234). Tähän parantumattomaan sairauteen sairastuu Suomessa vuosittain noin 120–150 henkilöä. Keskimääräinen sairastumisikä on noin 60 vuotta ja elinikä diagnoosin saamisen jälkeen on noin 3-5 vuotta. Tautia esiintyy molemmilla sukupuolilla, mutta miesten osuus tautia sairastavista on hieman suurempi kuin naisten. (Atula 2011)

Fysioterapia on tärkeä osa ALS-potilaan hoitoa ja kuntoutusta. Fysioterapian vaikuttavuutta on tästä huolimatta tutkittu hyvin vähän. Suomessa ei tällä hetkellä ole yhtenevää suositusta ALS-potilaan fysioterapiasta. Hoito- ja fysioterapiasuosituksia on kuitenkin laadittu ulkomailla, esimerkiksi Isossa-Britanniassa.

Opinnäytetyön tavoitteena on koota ja lisätä tutkimuksiin perustuvaa tietoa amyotrofisen lateraaliskleroosin fysioterapiasta fysioterapian ammattilaisille sekä opiskelijoille. Opinnäytetyön tarkoituksena on tuottaa kirjallisuuskatsaus, jossa selvitetään ALS-potilaiden fysioterapian sisältöä ja vaikuttavuutta. Vastaavaa systemaattista kirjallisuuskatsausta ei ole aikaisemmin tehty suomenkielellä.

2 AMYOTROFINEN LATERAALISKLEROOSI

2.1 Amyotrofinen lateraaliskleroosi sairautena

ALS eli amyotrofinen lateraaliskleroosi on harvinainen motoneuronisairaus, jonka ominaispiirteinä on selkäytimen, aivorungon ja aivokuoren motoneuroneiden etenevä degeneraatio ja tuhoutuminen (Dal Bello-Haas 2013, 771). Vapaasti käännettynä amyotrofinen tarkoittaa ”ei ravittuja lihaksia” ja lateraaliskleroosi selkäytimen lateraalisten hermosolujen arpeutumista ja kovettumista. Nimi kuvaa siis hyvin sitä, mistä sairaudessa on kyse. (The ALS Association 2010.)

Motoneuroni on hermosolu, joka välittää lihassoluun keskushermoston lähettämän supistumiskäskyn. Motoneuronit ja niiden hermottamat lihakset muodostavat motorisia yksiköitä. Motoneuronin tuhoutuessa sen hermottamat lihasolut lakkaavat saamasta käskyjä. Koska lihasta hermottaa yleensä useampi motoneuroni, voivat terveet motoneuronit kompensoida katkenneita hermoyhteyksiä ulottamalla oman hermotusalueensa laajemmalle. Kun motorisista yksiköistä yli puolet on tuhoutunut, ei reinnervaatiosta ole enää kompensoimaan degeneraatiota. Lihasolut lakkaavat saamasta liikeimpulsseja ja muuttuvat inaktiivisiksi. Inaktiivisuus saa aikaan lihaksen surkastumisen eli atrofioidumisen. Lihastoiminnan katoamisen myötä liikkumiskyky luonnollisesti katoaa. Hengityslihasten ja apuhengityslihasten atrofioiduessa hengitystoiminta vaikeutuu ja taudin loppuvaiheessa joudutaan usein turvautumaan hengityshoitoon potilaan ollessa kykenemätön hengittämään itsenäisesti. Sairaus johtaa lopulta kuolemaan, yleensä 3 -5 vuoden kuluttua diagnoosista. Yleisin kuolinsyy on hengitysvajaus. (Dal Bello-Haas 2013, 772, 776; The ALS Association 2010.)

Syytä siihen, miksi motoneuronit tuhoutuvat, ei ole vielä löydetty. Tutkimuksissa on esitetty useita teorioita siitä, mikä johtaa motoneuroneiden degeneraatioon, mutta lopullinen vastaus on vielä saamatta. Tautiin johtavia mahdollisia syitä käsitellään kappaleessa ”etiologia” tarkemmin.

ALS:in arvioitu esiintyvyys on kaksi tautitapausta vuodessa 100 000 henkilön populaatiossa (The ALS Association 2010). Suomessa tautia sairastavia on 450 - 500, vuosittain diagnosoidaan noin 140 uutta tapausta (Lihastautiliitto 2012). Sairastuminen voi tapah-

tua missä iässä tahansa, mutta keskimäärin sairastuneet ovat olleet yli 50-vuotiaita. Miesten sairastuvuus on hieman korkeampaa kuin naisten, mutta erot tasaantuvat sairastuneiden iän noustessa yli 65 ikävuoden. (Dal Bello-Haas 2013, 770.)

ALS:ista on olemassa sekä ei-perinnöllinen että perinnöllinen, perheittäin esiintyvä muoto. Periytyvää ALS:in muotoa kutsutaan familiaaliseksi amyotrofiseksi lateraaliskleroosiksi, lyhyesti FALS:iksi. Ei-periytyvää ALS:ia kutsutaan sporadiseksi ALS:iksi. (Laaksovirta 2013.) 5 – 10 % ALS-tautitapauksista selittyy perinnöllisyydellä (Dal Bello-Haas, 2013). FALS periytyy yleensä vallitsevasti, mikä tarkoittaa sitä, että sairastuneen jälkeläisillä on 50 % mahdollisuus periä geenimutaatio (Hartzfeld 2014).

Yleisimmin taudin periytyvässä muodossa aiheuttaja on vallitsevasti periytyvä geenimutaatio C9ORF72. Tämä geenimutaatio saa aikaan myös sairauden muodon, johon liittyy frontotemporaalilohkon dementiaa. C9ORF72, 9. kromosomissa sijaitseva mutaatio on yleinen erityisesti Suomessa. Geenimutaatio saa solussa aikaan viallisen RNA:n syntymisen. Viallinen RNA sitoo itseensä proteiineja estäen niiden normaalia toimintaa. Yksi näistä proteiineista on entsyymi, joka säätelee solun glutamaattireseptorien toimintaa. (Ritala 2014.) Väistyvästi periytyvä geenimutaatio D90A/SOD1 aiheuttaa myös amyotrofista lateraaliskleroosia; noin 20 % tautitapauksista on tulosta tästä mutaatiosta. SOD-1 geeni koodittaa kehon superoksidimutaasi-entsyymejä, ja sen mutaatiot näyttäisivät aiheuttavan toimintahäiriötä näiden antioksidanttientsyymien toiminnassa. (Dal Bello-Haas, 2013, 770; Laaksovirta 2013.)

2.2 Etiologia

ALS:in etiologia on vielä suurelta osin tuntematon. Neurodegeneraation katsotaan olevan useiden tai kumulatiivisten tekijöiden ja mekanismien aikaansaamaa. Muun muassa seuraavia tekijöitä on epäilty amyotrofiseen lateraaliskleroosiin liittyvän neurodegeneraation aiheuttajiksi: oksidatiivinen stressi, altistuminen hermostoa vahingoittaville myrkyille kuten lyijylle, elohopealle tai torjunta-aineille, eksitotoksisuus, häiriintynyt aksonaalinen kuljetus, proteiinien keräytyminen, ohjelmoitu solukuolema eli apoptoosi sekä elämäntyyliin ja ympäristöön liittyvät tekijät. Tutkimus on tunnistanut useita eri riskitekijöitä, joiden joko tiedetään tai epäillään lisäävän riskiä sairastua amyotrofiseen lateraaliskleroosiin. Tunnettuja ALS-riskitekijöitä ovat miessukupuoli ja yli 50-vuoden

ikä. ALS:n esiintyminen suvussa on myös tunnettu riskitekijä. Mahdollisia ALS-riskitekijöitä on löydetty elämäntavoissa, joihin liittyy tupakointi, alkoholin käyttö tai rasvainen, vähän kuitua ja antioksidantteja sisältävä ruokavalio. Tunnetut ja mahdolliset ALS-riskitekijät on koottu taulukkoon 1. (Dal Bello-Haas 2013, 770 - 771.)

TAULUKKO 1. ALS riskitekijöitä (Dal Bello-Haas 2013, muokattu)

Tunnetut ALS-riskitekijät	Mahdolliset ALS-riskitekijät
<ul style="list-style-type: none"> - Miessukupuoli - Ikä - Sairautta aiheuttavat geenimutaatiot - Perhehistoria - Tietty ihmisryhmä (Länsi-Tyynimeri, ALS-PDC) 	<ul style="list-style-type: none"> - Hermomyrkkyytöstus (esim. lyijy, elohopea) - Raju fyysinen rasitus (esim. raskas manuaalinen työ, ammattiurheilu) - Fyysinen trauma - Ruokavalio (esim. runsas rasvan syönti, vähäinen kuidun ja antioksidanttien saanti) - Tiedyt ammattiryhmät (esim. maanviljelijät, teollisuus) - Elämäntavat (tupakointi, alkoholi)

Tunnettu ALS-riskitekijä on SOD1-geenimutaatio. Superoksididismutaasit ovat antioksidanttientsyymejä, jotka muuntavat haitallisia superoksideja vähemmän haitalliseksi vetyperoksidiksi. Yhden tyypistä superoksididismutaaseja koodittavan geenin SOD-1 mutaatioita on havaittu joillakin FALS-potilailla. Heillä havaittu superoksididismutaasientsyymien aktiivisuuden lasku saa kehoa vahingoittavien superoksidien määrän kasvamaan, aiheuttaen oksidatiivista stressiä. Vaikka mekanismi on vielä selvittämättä, näyttäisi siltä, että mutatoituneella SOD-1 proteiinilla on motoneuroneiden kuolemaan vaikuttavia toksisia ominaisuuksia. (Dal Bello-Haas 2009, 770; Terveysportti 2012.)

Yhtenä neurodegeneraation aiheuttajista pidetään välittäjäaineena toimivaa aminohappoa, glutamaattia. Runsas glutamaattipitoisuus saa aikaan eksitotoksisuutta. Eksitotoksisuus syntyy, kun glutamaatin pitoisuus on korkea, sallien suuren määrän kalsiumioneita kulkeutua soluun. Ylimääräisten kalsiumionien virta käynnistää erilaisten entsyymien tuotannon, jotka vahingoittavat solua. Eksitotoksisuuden seurauksena neuronit vahingoittuvat ja lopulta tuhoutuvat. (Dal Bello-Haas 2013, 770; Dong, Wang & Qin 2009, 379.)

1940-luvulla havaittiin eteläisen Tyynenmeren alueella ainoa varmistettu ALS-klusteri (The ALS Association 2015). Eteläisen Tyynenmeren amyotrofista lateraaliskleroosia ja parkinsonismi-dementia -kompleksia eli ALS-PDC:tä esiintyi kolmella toisistaan erillään elävällä populaatiolla, Guamin-saaren chamorroilla, Honshu-saaren Kii-salmen japanilaisilla ja Indonesian Irian Jaya-saaren papua-uusi-guinealaisilla. (Spencer, Fry, Palmer & Kisby 2012) Tautitapaukset ovat vähentyneet kuitenkin huomattavasti viimeisen 40 vuoden aikana (Price 2013).

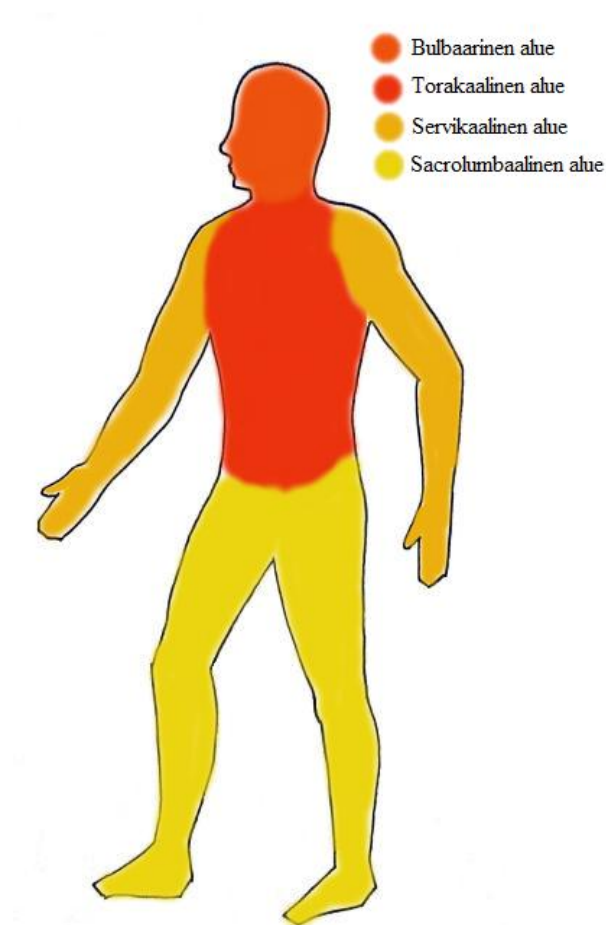
ALS-PDC:n katsotaan olevan ensisijaisesti ympäristötekijöiden aiheuttama, Guamin ja Kiin alueen sairastuneilta ei esimerkiksi ole löydetty geenimuunnoksia, jotka selittäisivät sairastumisen. Sekä Guamin alueelle tai sieltä pois muuttaneet saattavat sairastua myös. Todennäköisimmäksi, mutta vielä todistamattomaksi taudin aiheuttajaksi epäillään kruunukävykkikasvin siementen sisältämiä hermomyrkyjä? Alueen asukkaat ovat saaneet näitä myrkyjä elimistöönsä joko kasvin siementen lääkekäytön tai syömisen myötä. Tauti muistuttaa oireiltaan amyotrofista lateraaliskleroosia, Parkinsonin tautia ja Alzheimerin tautia. Hypoteesin mukaan sairautta aiheuttavalle ympäristötekijälle runsaasti altistuneet sairastuvat tappavaan ALS:iin lyhyen ajan sisällä altistuksesta. Lievästi altistuneet selviävät lievemmän amyotrofian kanssa pidempään ja sairastuvat lisäksi epätyypilliseen Parkinsonin tautiin. Hyvin vähäisesti ympäristötekijöille altistuneet elävät vanhemmiksi ja sairastuvat dementiaan. (Spencer, Fry, Palmer & Kisby 2012)

Muita teorioita ja hypoteeseja amyotrofisen lateraaliskleroosin aiheuttajista ovat muun muassa hypoteesi siitä, että neurotrofisten tekijöiden puute saattaa olla osallisena ALS:in kehittymisessä. Useat tutkimukset ovat myös osoittaneet autoimmunireaktion olevan osa ALS:in etiologiaa, tutkittavilla on havaittu esimerkiksi selkäytimen etusarven motoneuroneille myrkyllisiä seerumitekijöitä. ALS:ia sairastaneilla on myös havaittu neurofilamenttiproteiinien kertymistä soluun ja aksoniin, mutta vielä ei ole saatu selville kertooko tämä ALS:ille tyypillinen histopatologinen muutos syystä vai seurauksesta. Apoptoosin, ympäristötekijöiden ja virusinfektioiden osuudesta ALS:in etiologiassa on vain vähän tai epäsuoria todisteita. (Dal Bello-Haas 2013, 771.)

2.3 Diagnosointi

Yhtä geenitestiä luukuun ottamatta ALS:in diagnosoimiseksi ei ole olemassa yhtä tiettyä biologista markkeria tai diagnostista testiä. Amyotrofisen lateraaliskleroosin aiheuttamat oireet ovat usein hyvin tyypillisiä, joten taudin diagnosointi ei tavallisesti ole ongelmallista (Atula 2013). Diagnoosin tueksi ja muiden sairauksien poissulkemiseksi voidaan tehdä laboratoriokokeita ja ENMG-lihassähkötutkimus sekä ottaa koepaloja lihas- ja hermokudoksesta. (Dal Bello-Haas 2013, 775.)

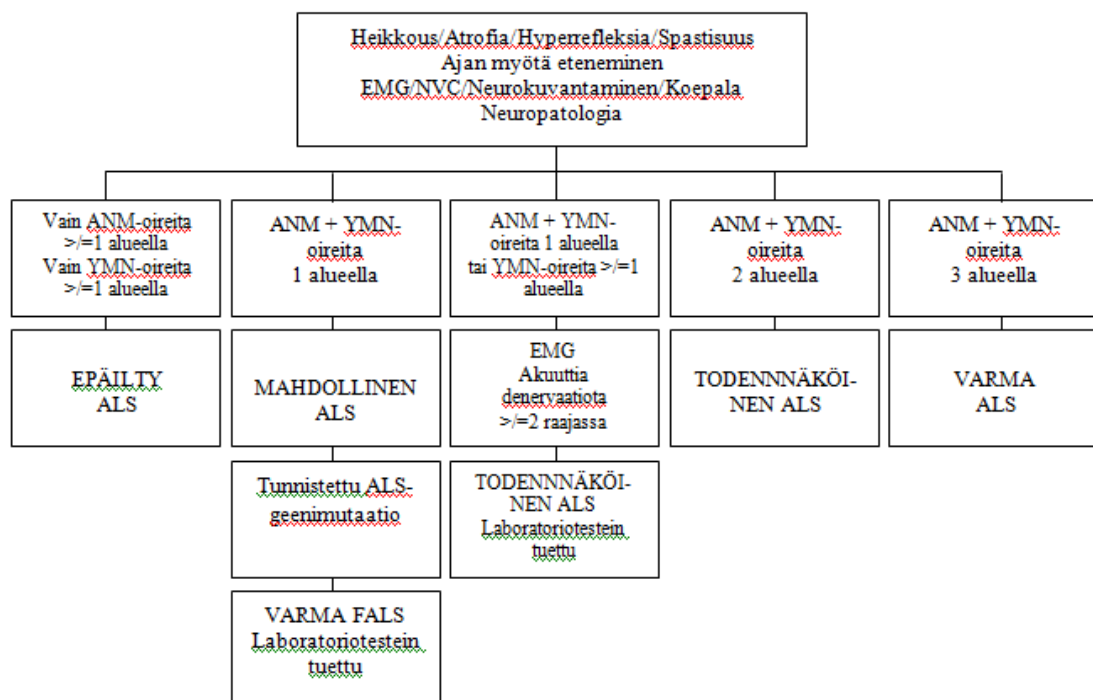
ALS-diagnoosi edellyttää muun muassa, että tutkimuksissa on todettu potilaalla esiintyvän vähintään yksi alemman motoneuronin vaurioon viittaava oire ja kaksi ylemmän motoneuronin vaurioon viittaavaa oiretta. Lisäksi sairauden voidaan todeta edenneen jonkin alueen sisällä tai alueelta toiseen. Alueita on neljä, bulbaarinen, servikaalinen, torakaalinen ja sacrolumbaalinen. (Dal Bello-Haas 2013, 775.)



KUVA 1. ALS-oirealueet

World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases -niminen tutkimusryhmä laati vuonna 1994 ALS:in diagnosoimisen työvälineeksi El Escorial-kriteeristön (kuvio 1). Diagnoosi on oireiden ja löydösten esiintymisestä riippuen joko *epäilty*, *mahdollinen*, *todennäköinen* tai *varma amyotrofinen lateraaliskleroosi*. (Dal Bello-Haas 2013, 775.)

Varma ALS -diagnoosi edellyttää kriteeristön mukaan sekä ylemmän (YMN) että alemman motoneuronin (AMN) vaurioon liittyviä oireita kolmella neljästä sairauden ”vaikutusalueesta” (bulbaarinen, servikaalinen, torakaalinen tai sakrolumbaalinen). *Todennäköinen ALS* -diagnoosin saa potilas, jolla on YMN ja AMN-oireita kahdella alueella ja todennäköiseen, laboratoriotestein vahvistettuun ALS-diagnoosiin vaaditaan AMN ja YMN oireita kahdella alueella tai YMN-oireita vain yhdellä alueella. Tämän lisäksi EMG-tutkimuksessa näkyy merkkejä aktiivisesta ja kroonisesta denervaatiosta ainakin kahdella alueella. *Mahdollinen ALS* -diagnoosi edellyttää YMN ja AMN-oireiden esiintymistä yhdessä vain yhdellä alueella tai vain YMN-oireita kahdella tai useammalla alueella. (Dal Bello-Haas 2013, 775 - 776.)



KUVIO 1. El Escorial-kriteeristö (Dal Bello-Haas 2013, muokattu)

2.4 Amyotrofisen lateraaliskleroosin oireet ja niiden vaikutus toimintakykyyn

Amyotrofinen lateraaliskleroosi aiheuttaa useita erilaisia oireita, jotka liittyvät joko ylemmän tai alemman motoneuronin vaurioon sekä vaurion aiheuttamaan lihasten toimintahäiriöön. ALS:n ensioireet ja oireet vaihtelevat yksilöiden välillä, mutta yleisin ensioire on lihasheikkous. ALS:in aiheuttama lihasheikkous saattaa yksilöstä riippuen alkaa etenemään joko raajoista (raaja-alkuinen ALS) tai nielun alueelta (bulbaarialkuinen ALS). (Laaksovirta 2012.)

Raajoista alkavan sairauden yleisimpiä ensioireita ovat raajassa tai raajoissa esiintyvä lihasheikkous, -nykäykset ja -krampit. Raaja-alkuiseen ALS:iin sairastuneet potilaat saattavat aluksi huomata lisääntyntä kömpelyyttä päivittäisissä toimissa, tavarat eivät pysy kädessä tai potilas kompastelee. Taudin edetessä liikkuminen, peseytyminen ja muut päivittäiset toiminnot vaikeutuvat entisestään lihasten surkastumisen myötä.

Bulbaarialkuinen ALS etenee nielun, kurkunpään, kielen ja kasvojen lihaksista muualle kehoon. Nielun alueelta alkava liikehermosolujen tuhoutuminen aiheuttaa muun muassa puheen epäselvyyttä ja nielemisvaikeuksia. Potilailla saattaa esiintyä myös liiallista syl-jeneritystä. (Laaksovirta 2012.)

2.4.1 Ylemmän ja alemman motoneuronin oireet

Spastisuus on yksi selkeimmin ylemmän motoneuronin vauriosta kielivä oire. Spastisuudella tarkoitetaan lihastonuksen kohoamista, johon liittyy lihaksen venytysheijasteiden kiihtymistä. Venytysheijasteen ja muiden heijasteiden vilkastuminen eli hyperrefleksia on sekä spastisuuteen että ylemmän motoneuronin vaurioon yleensä liitettävä oire. Spastisen lihaksen nopea venyminen saa aikaan voimakkaan lihassupistuksen, joka pyrkii estämään liikkeen. Spastisuus vaikuttaa potilaan toimintaan ja motoriseen kontrolliin. Spastisuus rajoittaa raajan normaalia liikkuvuutta, jolloin liikkeet ja liikemallit menettävät sulavuuttaan, liikkuminen ei ole ketterää ja potilaan tasapaino saattaa huonontua. (Aivoliitto 2011; Britton 1998, 48 – 49; Dal Bello-Haas 2013, 774; Thornton & Kilbride 1998, 313.)

Spastisuus voi myös aiheuttaa nivelkontraktuuria ja asentovirheitä. Kontraktuurat ovat pysyviä lihasten ja sidekudosten lyhenemiä, jotka syntyvät nivelen liikeradan supistuksessa. ALS:iin olennaisesti liittyvän denervaation myötä lihaksen käyttämättömyys saa aikaan sen surkastumisen. Surkastuessaan lihaskudos muuttuu vähemmän elastiseksi sidekudokseksi ja lihas sekä jänteet lyhenevät. Tämä lisää kontraktuurien synnyn mahdollisuutta. (Aivoliitto 2011.)

Hermotoiminnan muuttuessa ALS-potilailla saattaa esiintyä myös patologisia refleksejä, kuten positiivinen Babinskin refleksi. Terveillä aikuisilla ihmisillä Babinskin refleksi, eli jalkapohjaheijaste, on negatiivinen ja jalkapohjan ihoa raapaistaessa varpaat kipristyvät alaspäin. Positiivinen refleksi on silloin, kun varpaat ojentuvat ylös.

Alemman motoneuronin vahingoittumisesta kertovia oireita ovat lihasten surkastuminen, eli lihasatrofia, faskikulaatiot, hyporefleksia ja hypotoonisuus. Faskikulaatiot ovat pieniä lihasnykäyksiä, jotka ovat tahattomia. Faskikulaatiot saattavat olla pieniä ja harmittomia ”elohiiriä” ja joissakin tapauksissa ne saattavat häiritä potilaan elämää paljon. Hyporefleksia on hyperrefleksian vastakohta. Sillä tarkoitetaan jännerefleksien vaimeenemista. Hypotonisen lihaksen lihasjänteys on vähentynyt. Hypotonisuuden seurauksena on nivelten ja nivelsiteiden löystyminen, joka altistaa potilaan sekundaarioireille kuten nivelten sijoiltaanmenoille. Lihasheikkous aiheuttaa myös liikkumisvaikeuksia ja vaikeuttaa asennonhallintaa sekä tasapainon säilyttämistä. (Dal Bello-Haas 2013, 773; Jokelainen 1997.)

2.4.2 Bulbaarioireet

Suun ja nielun alueen bulbaarioireita ovat dysartria, dysfagia ja sialorrhea. Pseudobulbaarinen affekti, eli suuri tai jopa sairaalloinen vaikeus kontrolloida tunteita on myös yleinen oire. (Dal Bello-Haas 2013, 774.)

Dysartria on motorinen puhehäiriö, joka johtuu kielen ja huulten, leuan, kurkunpään ja nielun lihasten heikkoudesta. Dysartriaan liittyy äänentuoton, artikulaation, puhenopeuden ja hengityskontrollin ongelmia. Ääni on dysartrian seurauksena heikko ja vuotoinen tai karhea. Artikulaatio muuttuu epäselväksi ja puhe on usein puuromaista ja puhenopeus on hidas. Dysartriseen ongelmaan ei liity kielellisiä vaikeuksia, vaan potilas ymmär-

tää edelleen puhetta normaalisti ja luku- ja kirjoitustaito säilyvät ennallaan. (Aivoliitto 2015a.)

Dysfagia, eli nielemishäiriö, liittyy usein dysartriaan ja johtuu myös bulbaarialueen lihasten heikkenemisestä sekä nielemisrefleksin heikentymisestä. Nielemishäiriöön liittyy vaikeus pureskella tai muuten käsitellä sekä niellä ruokaa ja juomaa. Dysfagiasta johtuen potilas saattaa yskiä runsaasti ruokailun aikana, jolloin ruoka ja juoma voivat mennä hengitysteihin, eli potilas aspiroi ruokaa tai juomaa. Ruuan tai juoman aspirointi altistaa potilaan esimerkiksi keuhkokuumeelle. (Aivoliitto 2015b.)

Sialorrhea, eli liiallinen sylki suussa ja kuolaaminen, on yleinen ALS-potilaita koskettava oire. Liiallinen sylki ja sen valuminen ovat seurausta siitä, että potilaat eivät enää automaattisesti ja spontaanisti niele ylimääräistä sylkeä tai kasvojen alaosan lihakset ovat liian heikot sulkeakseen suun estäen syljen valumisen. Sialorrheaa esiintyy erityisesti henkilöillä, joiden sairaus on bulbaarialkuinen. (Dal Bello-Haas 2013, 774.)

Pseudobulbaarinen affekti- termiä käytetään kuvaamaan potilaan tunteiden hallinnan ongelmaa. Pseudobulbaarisen affektin kuuluessa oirekirjoon potilas saattaa nauraa tai purskahtaa itkuun ilman syytä tai tilanteissa, joissa se on epäsopivaa. Potilaan tunnereaktiot voivat olla myös tilanteisiin nähden hyvin liioiteltuja. (Dal Bello-Haas 2013, 774.)

2.4.3 Hengityselimistön oireet

ALS:issa hengityslihasten ja apuhengityslihasten atrofioituminen aiheuttaa oireita hengityselimistöön. Hengityslihasten heikentymisen ensioireita voivat olla uupumus, hengenahdistus, runsas hengästyminen jo kevyessä rasituksessa ja yölliset hengitysvaikeudet. Yöllisten hengitysvaikeuksien ja hapenpuutteen seurauksena esiintyy aamupäänsärkyä ja suurta väsymystä päivällä. (Dal-Bello Haas 2013, 774.)

Sairauden edetessä kurkunpään ja hengityslihasten heikkous vaikeuttaa ilmateiden puhtaanapitoa yskien, jolloin lima kertyy hengitysteihin (Laaksovirta 2005, 222). Potilailla saattaa olla havaittavissa pallean heikkoudesta ja väsymisestä johtuvaa paradoksaalista hengitysliikettä eli sisään hengittäessä rintakehä laajenee voimakkaasti samalla kun vat-

sa vetäytyy sisään, päinvastaisessa järjestyksessä kuin palleahengityksessä. Apuhengityslihasten käyttö on myös tyypillistä. Hengenahdistusta esiintyy jo potilaan ollessa makuulla ja puhe on hengitysvaikeuksista johtuen katkonaista. (Dal-Bello Haas 2013, 774.)

2.4.4 Muut oireet

Motoneuronitautia sairastavista jopa 73 % kärsii kivusta. Kipua voi aiheuttaa lihasten heikkenemisen seurauksena tuki- ja liikuntaelimestölle aiheutuva epänormaali kuormitus. Spastisuus, lihaskouristukset ja -spasmit aiheuttavat myös kipua joillekin potilaille. Kipuja esiintyy myös esimerkiksi potilailla, jotka eivät voi itse vaihtaa asentoaan. (O’Gorman ym. 2004, 235.)

Amyotrofiseen lateraaliskleroosiin usein liittyvä oire on uupumus eli fatiikki. Uupumuksen syyt voivat olla sekä fyysisiä että psyykkisiä. Kun motoneuronit tuhoutuvat, jäljelle jääneet hermosolut ylläpitävät. Lihasuupumus lisääntyy, kun heikko lihas joutuu työskentelemään entistä korkeammalla teholla pystyäkseen samaan kuin ennen hermojen tuhoutumista. Hengitystoiminnan heikentymisen aiheuttama hapenpuute aiheuttaa myös uupumusta. Muita uupumuksen aiheuttajia ovat monista eri syistä johtuvat unihäiriöt sekä masennus. (Dal-Bello Haas 2013, 773.)

Syömiseen liittyvät ongelmat, kuten nielemisvaikeus ja hidastunut syömisnopeus, vaikeuttavat ravinnonsaantia, mistä seuraa laihtumista (Dal Bello-Haas 2013, 774). Kakeksialla tarkoitetaan ravinnon puutteesta johtuvaa laihtumista, kuihtumista, heikkoa yleisvointia ja uupumusta (Ukkola 2005, 985).

Osalla ALS:iin sairastuneista esiintyy myös älyllisten toimintojen heikkenemiseen viittaavia oireita kuten kielenkäytön sujuvuuden häiriöitä ja toiminnan suunnitelmallisuuden laskua. Joillakin sairaus saattaa aiheuttaa persoonallisuuden muutoksia ja käytöshäiriöitä. Näiden oireiden on katsottu liittyvän ALS:in frontotemporaalista dementiaa aiheuttavaan muotoon. ALS ei yleensä vaikuta potilaiden sydämen toimintaan, aistitoimintoihin, ruuansulatusjärjestelmään tai seksuaaliseen toimintakykyyn (Laaksovirta 2012). Vaikkakin epätavallista, joillakin potilailla saattaa esiintyä yllämainittuja oireita (Dal Bello-Haas 2013, 775).

3 HOITO JA KUNTOUTUS

Kuten useimpiin muihin lihastauteihin, ei amyotrofiseen lateraaliskleroosiinkaan ole parannuskeinoa. Hoidon ja kuntoutuksen tavoitteena onkin sairauden parantamisen sijaan helpottaa ja tukea potilaan arjessa selviytymistä vähentämällä ja ennakoidulla sairauden aiheuttamaa haittaa potilaan toimintakyvylle. Hoidon ja kuntoutuksen avulla pyritään ylläpitämään ALS-potilaan toimintakykyä mahdollisimman pitkään sekä vaikuttamaan potilaan elämänlaatuun kohentavasti. Apuvälineiden ja muiden järjestelyjen avulla voidaan helpottaa potilaan pärjäämistä arjessaan ja yksilöllisesti suunnitelluista terapioista saadaan apua taudin oireisiin, lihasheikkous poislukien. ALS-potilaan kuntoutus on luonteeltaan vaihtelevaa taudin etenemisen vuoksi. Kuntoutuksesta vastaavilta tahoilta vaaditaan ennakkointikykyä sairauden heikentäessä ja muuttaessa potilaan toimintakykyä. (Laaksovirta 2012; Lihastautiliitto 2015.)

Kuntoutus perustuu hoito-, kuntoutus- ja palvelusuunnitelmiin, jotka kuntouttaja ja kuntoutuja laativat yhteistyössä (Lihastautiliitto 2004). Suunnitelmat sisältävät selkeät, yhteisesti laaditut tavoitteet ja ne toimenpiteet, joita tavoitteen saavuttaminen edellyttää. Toimenpiteet voivat olla esimerkiksi hoidollisia, lääkinnällisiä tai psykologisia, tai toimenpiteet voivat kohdistua kuntoutujan fyysiseen tai sosiaaliseen ympäristöön. Kuntoutuksen muotoja ovat muun muassa kuntoutusohjaus ja sopeutumisvalmennus, fysioterapia ja apuvälinepalvelut, toimintaterapia, puheterapia sekä esimerkiksi laituskuntoutusjaksot. (Järvikoski ym. 2011, 196, 198; Lihastautiliitto 2004, 11.)

Lihastautiliitto laati vuonna 2004 suosituksen lihassairaana aikuisen oikea-aikaiseen diagnosointiin ja kuntoutukseen (kuvio 2). Lihassairaille ei ole aikaisemmin ollut olemassa vastaavaa, yhtenäistä hoitopolun mallia. Tästä johtuen lihassairaat joutuivat kohtaamaan erilaisia ongelmia kuten tiedon puutetta. Lihastautiliiton (2004) mallissa yhteistyötä ja tiedonkulkua eri hoitoketjun toimijoiden välillä on pyritty parantamaan. Sen toimivuus edellyttääkin terveydenhuollon toimijoilta moniammatillista ja asiakaslähtöistä työotetta. (Lihastautiliitto 2004, 7.)

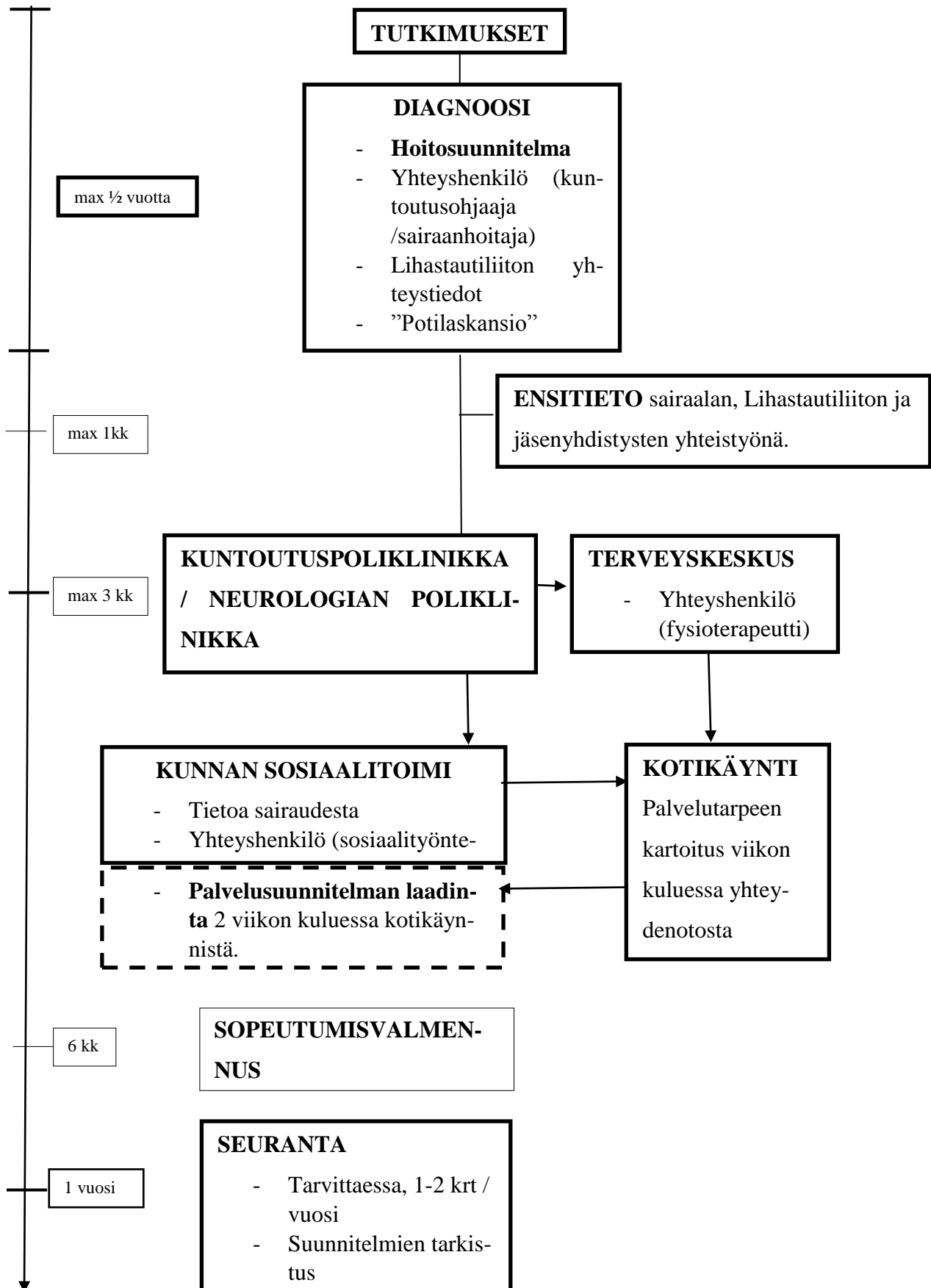
Lihastautiliiton (2004) kehittämän mallin mukaan ensin terveyskeskukseen, työterveyteen tai yksityiselle lääkäriasemalle oireiden ilmaannuttua hakeutunut potilas ohjataan lähetteellä neurologian poliklinikalle jatkotutkimuksiin. Neurologian poliklinikalla suoritetaan lihassairauksien perusdiagnostiset testit ja konsultoidaan tarvittaessa muiden

erikoisalojen lääkäreitä diagnoosin varmistamiseksi. Diagnoosin tulisi varmistua noin puoli vuotta tutkimusten aloittamisesta. Diagnosoinnin yhteydessä potilaalle laaditaan hoitosuunnitelma, joka sisältää esitiedot sairaudesta, tutkimustulokset tulkintoineen sekä jatkotoimenpideohjeet. (Lihastautiliitto 2004, 24 – 25.)

Mallin mukaan potilas saa ensitiedon sairaudestaan diagnoosin kertomisen yhteydessä. Ensitiedon antajina toimivat lääkärin lisäksi sairaanhoitaja, kuntoutusohjaaja sekä sairaalan sosiaalityöntekijä. Potilas voi osallistua halutessaan Lihastautiliiton ja sairaalan järjestämään ensitietotilaisuuteen kuukauden kuluessa diagnoosin saamisesta. (Lihastautiliitto 2004, 25.)

Jotta potilaan seuranta ja kuntoutuspalvelut saadaan käynnistettyä, tulee sairauden diagnosoineen neurologin kirjoittaa lähete potilaalle joko kuntoutuspoliklinikan moniammatilliseen työryhmään tai neurologian poliklinikan kevennettyyn seurantatyöryhmään. Kuntoutuspoliklinikan moniammatillinen työryhmä laatii potilaalle kuntoutussuunnitelman ja käynnistää siihen kirjatut terapia- ja apuvälinepalvelut. Lääkärin, kuntoutusohjaajan ja sairaanhoitajan muodostamaan neurologian poliklinikan kevennettyyn seurantatyöryhmään ohjataan ne potilaat, joiden oireet ovat lievemmat ja tuen tarve vähäisempi. Mikäli potilaan tilanne muuttuu, hänelle kirjoitetaan lähete kuntoutuspoliklinikalle. (Lihastautiliitto 2004, 25.)

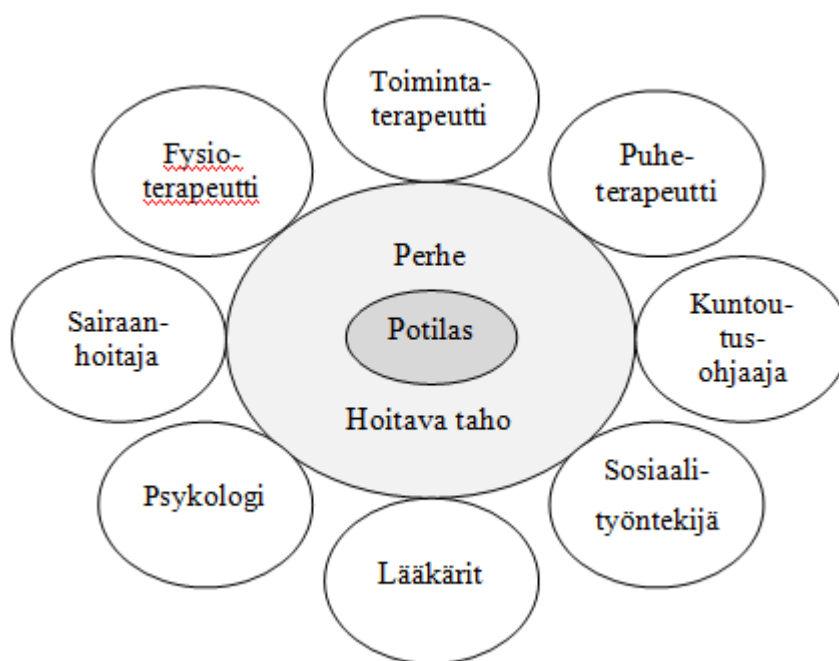
Nopeasti etenevän lihassairauden, kuten amyotrofisen lateraaliskleroosin kohdalla sairauden seurannan tulisi tapahtua muutaman kuukauden välein. Potilaan mukana kulkeva hoito- ja palvelusuunnitelmakansio varmistaa tiedon välittymisen eri terveydenhuollon tasojen välillä. Kansio sisältää lääketieteelliset perustiedot potilaan sairaudesta sekä ajankohtaista, koottua tietoa potilaan hoidon, kuntoutuksen ja palveluiden tarpeesta. Kansion sisältämiä tietoja muutetaan sairauden edetessä potilaan tarpeita vastaaviksi. (Lihastautiliitto 2004, 20, 25.)



KUVIO 2. Suositus aikuisen lihassairaahan oikea-aikaiseen diagnosointiin ja kuntoutukseen (Lihastautiliitto 2004, muokattu)

3.1 Moniammatillinen työryhmä

Moniammatillista työskentelyä ovat kaikki ne työskentelymuodot, joissa eri alojen ammattihenkilöt toimivat yhteistyössä kuntoutujan kanssa (Paltamaa, Karhula, Suomela-Markkanen & Autti-Rämö 2011, 37). Opinnäytetyössään Askel edellä - toimintakyvyn muutosten ennakointiin ALS-diagnosoiduille ja heidän omaisilleen, Harju & Sorvali (2014) kuvaavat Tampereen Yliopistollisen sairaalan, ALS-diagnosoidun hoitoon osallistuvaa moniammatillista työryhmää. TAYS:in työryhmään kuuluu lääkäri, sairaanhoitaja, kuntoutusohjaaja, sosiaalityöntekijä, ravitsemusterapeutti, puheterapeutti, toimintaterapeutti ja fysioterapeutti. Moniammatillista työryhmää kuvataan kuviossa 3. (Harju & Sorvali 2014, 17.) Tässä opinnäytetyössä käsitellään syvällisemmin vain fysioterapeutin roolia ja työnkuvaa.



KUVIO 3. Moniammatillinen työryhmä (Dal Bello-Haas 2013, muokattu)

ALS-potilaat hyötyvät taudin etevän luonteen ja alati muuttuvan terveydentilansa vuoksi erityisesti moniammatillisesta lähestymistavasta sairauden hoidossa. Tutkimus, joka vertaili moniammatillista hoitoa tavanomaiseen hoitoon, osoitti moniammatillista hoitoa saaneiden potilaiden eläneen jopa yli puoli vuotta pidempään kuin tavanomaista, ei moniammatilliseksi määriteltävää, hoitoa saaneet potilaat. (Dal Bello-Haas 2013, 776 - 777.)

3.2 Fysioterapia

ALS:issa fysioterapian pääpaino on toimintakyvyn ja elämänlaadun ylläpitäminen mahdollisimman hyvänä, mahdollisimman pitkään. Fysioterapeutti arvioi potilaan tilannetta lähtötilanteessa ja tasaisin väliajoin sairauden edetessä. Fysioterapiassa pyritään lihasvoiman, lihasten pituuden ja nivelten liikelaajuuksien säilyttämiseen ja muuttuneen lihasjänteiden aiheuttamiin ongelmiin puuttuen maksimoimaan potilaan toimintakyky. Potilaan liikkumista ja itsenäisyyttä mahdollistetaan ja tuetaan erilaisin apuvälinein ja muutoksin potilaan ympäristöön ja toimintaan. Fysioterapeutti ohjaa potilasta liikunta-harjoittelussa ja tarjoaa tietoa, ohjausta sekä tukea potilaalle, hänen omaisilleen ja muille hoitoon osallistuville tahoille. Fysioterapian keinoin on mahdollista vaikuttaa myös potilaan kokemaan kipuun ja uupumukseen. Fysioterapeutilla on tärkeä rooli myös ALS-potilaan hengitystoimintojen, niiden muutosten ja ongelmien, kartoittamisessa, seuraamisessa ja hoitamisessa. (O’Gorman ym. 2004, 238.)

Dal Bello-Haasin ja Mitsumoton tapaus-raportissa vuodelta 1998 ALS on jaettu kuuteen eri vaiheeseen Sinakin ja Mulderin lähestymistapaa käyttäen. Raportissa kuvataan ALS:n eri vaiheet ja kuvaillaan potilaan saamien terapioiden sisältöä. Potilaan sairauden vaiheen tunnistaminen auttaa fysioterapeuttia suunnittelemaan kulloiseenkin vaiheeseen parhaiten soveltuvia terapiasisältöjä.

Sairauden ensimmäisessä vaiheessa potilas liikkuu itsenäisesti ja suoriutuu itsenäisesti päivittäisistä toiminnoistaan (ADL, activities of daily living). Potilaalla esiintyy lihasheikkoutta jossakin tietyssä lihasryhmässä, mikä näkyy joko heikentyneenä suorituskykyinä tai kestävyyttenä tai molempina. Terapian tulisi keskittyä potilaan, hoitoon osallistuvien omaisten ja hoitavan tahon ohjaamiseen ja valistamiseen. Potilas harjoittelee voimavarojensa säästämistä ja hänen ympäristöönsä tehdään sairauden vaatimia muutoksia. Häntä ohjeistetaan pitämään yllä normaalia fyysistä aktiivisuutta, harrastamaan aerobista liikuntaa, kuten uintia tai kävelyä, ylläpitämään aktiivisia liikelaajuuksia ja venyttelemään niitä alueita, joihin sairaus on jo vaikuttanut. Vastusharjoittelua voidaan toteuttaa pienillä tai kohtuullisilla kuormilla lihasryhmille, joihin sairaus ei ole vielä vaikuttanut. (Dal Bello-Haas & Mitsumoto 1998, 1314.)

Sairauden toisessa vaiheessa potilaalla on kohtalaista heikkoutta lihasryhmissä. Potilaan jalkaterä saattaa läpsyä toisessa tai molemmissa jaloissa tai hänellä voi olla hienomoto-

risia toimintoja haittaavaa lihasheikkoutta toisessa kädessä. Apuvälinetarpeen arviointi ja apuvälineiden hankinta on ensisijaista tässä vaiheessa sairautta. Potilasta kannustetaan jatkamaan venyttelyä ja aktiivisten liikelaajuuksien ylläpitämistä ja aerobista harjoittelua, mikäli potilas siihen vielä kykenee. Tämän lisäksi potilasta ja potilaan hoitoon osallistuvia ohjeistetaan avustettujen ja passiivisten liikkuvuusharjoitteiden suorittamisessa alueille, joihin sairaus on jo vaikuttanut. Harjoitteiden tavoitteena on estää nivelkontraktuurien syntyminen. (Dal Bello-Haas & Mitsumoto 1998, 1314.)

Vaiheessa I ja II oleville potilailla voimaharjoitteluohjelmaa laatiessaan fysioterapeutin on pyrittävä tasapainotellen ehkäisemään sekä ylläpitämään johtuva lihasuupumus että liian vähäisestä rasituksesta johtuva lihasatrofia. Neuromuskulaarista sairautta sairastavilla potilailla tehdyt tutkimukset ovat osoittaneet, että liian useita toistoja sisältävä tai liian suurilla painoilla tehtävä ohjelma saattaa aiheuttaa pysyvää voiman menetystä heikentyneessä lihaksessa. Merkittävä aktiivisuustason lasku ja liian vähäinen rasitus taas johtaa sydän- ja verenkiertoelimistön kunnon heikkenemiseen ja käyttämättömyydestä johtuvaan lihasheikkouteen, joka on paljon suurempaa kuin vain sairauden aiheuttama heikkous. (Dal Bello-Haas & Mitsumoto 1998, 1314 – 1315.)

Sairauden kolmannessa vaiheessa potilas on liikkumiskykyinen, mutta kärsii vaikeasta lihasheikkoudesta joissakin lihasryhmissä. Potilaan toimintakyky on lievästi tai kohtalaisesti rajoittunut. Tässä sairauden vaiheessa, kuten edellisissäkin, on tärkeää pyrkiä säilyttämään potilaan itsenäisyys. Potilas saattaa tarvita apuvälineitä heikentyneen lihas-toimintansa kompensoimiseksi ja voimavarojensa säästämiseksi. Esimerkiksi pitkiä matkoja liikuttaessa, potilas saattaa tarvita pyörätuolia tai pään kannattelun käydessä raskaaksi, hyötyä pehmeästä tukikauluksesta. Apuvälinein pyritään parantamaan myös potilaan turvallisuutta ja liikkuvuutta. (Dal Bello-Haas & Mitsumoto 1998, 1315.)

Neljännessä vaiheessa potilaalla on vaikeaa heikkoutta jaloissa ja lievää heikkoutta yläraajoissa. Potilas pystyy itse liikkumaan pyörätuolilla ja saattaa kyetä suoriutumaan päivittäisistä toiminnoista. Potilas pyrkii pitämään yllä aktiivisia liikelaajuuksia mahdollisuuksien mukaan ja kontraktuurien ehkäisyä jatketaan passiivisin ja avustetuin liikkuvuusharjoittein. Niiden alueiden lihaksia, johon sairaus ei ole vielä vaikuttanut, vahvistetaan voimaharjoittein. Liikkuvuuden vähentyessä potilas saattaa tarvita asennon vaihtamista helpottavia apuvälineitä. (Dal Bello-Haas & Mitsumoto 1998, 1315.)

Viidennelle sairauden vaiheelle on ominaista etenevä liikkuvuuden ja kestävyys heikkeneminen. Potilas liikkuu pyörätuolilla ja yläraajoissa on kohtuullista tai vaikeaa lihasheikkoutta. Potilaan siirtymisiin saatetaan tarvita nosturia ja potilas tarvitsee apua vaihtaakseen asentoa sängyssä. Potilaan kokema kipu saattaa lisääntyä tässä vaiheessa sairautta ja sitä tulee hoitaa kivun aiheuttajan mukaan. Esimerkiksi spastisuuden ja lihaskouristusten aiheuttamaa kipua voidaan pyrkiä lievittämään fysioterapeuttisin keinoin venytyksin ja hieronnalla, kontraktuurien aiheuttamaa kipua lämpöhoidoin ja pehmytkudosmobilisaatioin. (Dal Bello-Haas & Mitsumoto 1998, 1315.)

Kuudennessa ja viimeisessä vaiheessa potilas on vuodepotilas, joka tarvitsee avustusta kaikissa päivittäisissä toiminnoissa. Asentohoidolla pyritään estämään painehaavoja ja jalkojen verenkierron heikkenemistä. Hengitysfysioterapian keinoista saadaan apua potilaan ventilaatio-ongelmiin ja voidaan välttää atelektasia eli keuhkotilavuuden pientymistä. Tyhjennyshoidoin ja yskimistä avustamalla fysioterapeutti helpottaa ilmäteiden pitämistä puhtaina. Viimeisessä vaiheessa tavoitteena on potilaan ja hoitavan tahon tarpeisiin vastaaminen ja elämänlaadun säilyttäminen mahdollisimman hyvänä joka päivä. (Dal Bello-Haas & Mitsumoto 1998, 1315.)

3.3 Lääkehoito

Ainoa amyotrofiselle lateraaliskleroosille ominaista neurodegeneraatiota hidastava lääkeaine on rilutsoli. Rilutsoli on glutamaatti-inhibiittori, joka joidenkin potilaiden kohdalla hidastaa taudin etenemistä jonkin verran, pidentäen elinikää kahdesta kolmeen kuukautea. Lääke ei kuitenkaan sovi kaikille potilaille. Maksatoksisen, eli maksalle mahdollisesti haitallisen lääkkeen sivuvaikutuksia ovat muun muassa pahoinvointi, oksentelu, huimaus ja heikkous. Rilutsoli on ainoa lääkeaine, jonka tehosta ALS:n hoidossa on tieteellistä näyttöä. (Dal Bello-Haas 2013, 777; Laaksovirta 2012.)

Amyotrofisen lateraaliskleroosin oireista useita voidaan hoitaa ja lievittää myös lääkein. Spastisuuden hoitoon käytetään muun muassa baklofeenia sekä kouristusten hoitoon kiniinin ja meprobamaatin yhdistelmää. Spastisuutta ja lihaskouristuksia voidaan hoitaa esimerkiksi lihaksia rentouttavalla ja kouristuksia estävällä diatsepaamilla. Sialorrhea voidaan yrittää hillitä yleensä matkapahoinvoinnin hoitoon käytetyllä skopo-

lamiinilla. Potilaiden kokemaan kipua hoidetaan keskushermoston kivunsäätelyjärjestelmiin vaikuttavilla opioideilla, kuten fentanyylillä. (Laaksovirta 2005, 221-222, 224.)

4 OPINNÄYTETYÖN RAJAUS

4.1 Opinnäytetyön tavoite ja tarkoitus

Opinnäytetyön tavoitteena on koota ja lisätä tutkimuksiin perustuvaa tietoa amyotrofi-sen lateraaliskleroosin fysioterapiasta fysioterapian ammattilaisille sekä opiskelijoille.

Opinnäytetyön tarkoituksena on tuottaa kirjallisuuskatsaus, jossa selvitetään ALS-potilaiden fysioterapian sisältöä ja vaikuttavuutta..

4.2 Tutkimuskysymykset

Tutkimusta ohjaavat seuraavat tutkimuskysymykset:

- Mitä fysioterapiamenetelmiä ja kyseisten menetelmien vaikutuksia ALS-potilaisiin on tutkittu kirjallisuuskatsaukseen valittujen tutkimusten mukaan?
- Mitä vaikutuksia tutkituilla fysioterapiamenetelmillä on todettu olevan ALS-potilaisiin?

5 OPINNÄYTETYÖN TOTEUTUS

5.1 Systemaattinen kirjallisuuskatsaus tutkimusmenetelmänä

Opinnäytetyö toteutetaan systemaattista kirjallisuuskatsausta tutkimusmenetelmänä käyttäen. Systemaattisen kirjallisuuskatsauksen tarkoituksena on koota aikaisempien tutkimusten avulla mahdollisimman kattavasti tietoa valitusta aiheesta ja tehdä löytyneestä tiedosta synteesi (Pudas-Tähkä & Axelin 2007, 46). Systemaattisen kirjallisuuskatsauksen avulla voidaan osoittaa mahdolliset puutteet tutkimustiedossa, ehkäistä uusin tarpeettomien tutkimusten käynnistämistä sekä osoittaa ja lisätä alkuperäistutkimusten tarvetta. (Kääriäinen & Lahtinen 2006, 37.) Systemaattinen kirjallisuuskatsaus etenee vaiheittain ja toisin kuin tavallisen kirjallisuuskatsauksen kohdalla, sen vaiheet tulee raportoida tarkasti, jotta tutkimus on toistettavissa. Systemaattisen kirjallisuuskatsauksen tulosten kriittinen tarkastelu on näin myös mahdollista. Kirjallisuuskatsauksen systemaattisuus ei anna vielä mitään viitettä siitä, minkä tasoinen tutkimus on, joten arviointi onkin suotavaa. Huolellisesti tehty systemaattinen kirjallisuuskatsaus on kuitenkin luotettava tapa koota ja tuoda esille tietoa. (Johansson 2007, 4-7.)

Systemaattinen kirjallisuuskatsaus etenee karkeasti jaoteltuna kolmessa vaiheessa. Ensimmäisessä vaiheessa kirjallisuuskatsauksesta tehdään suunnitelma. Suunnitteluvaiheessa tutustutaan aiheeseen, jota systemaattinen kirjallisuuskatsaus koskee. Tutkimussuunnitelmaan kirjataan ylös yhdestä kolmeen selkeää tutkimuskysymystä, joihin katsauksella pyritään saamaan vastaus. Tämän jälkeen valitaan ne tietokannat ja hakutermit, joilla kirjallisuushakua lähdetään tekemään sekä määritellään sisäänotto- ja poissulkukriteerit, joiden perusteella tutkimukset valitaan. Tutkimuksia arvioidaan myös laadullisesti joko valmiilla tai itse kehitetyllä laadunarviointimittarilla. Systemaattisen kirjallisuuskatsauksen toisessa vaiheessa tehdään itse kirjallisuuskatsaus. Katsaukseen valittujen tutkimusten sisältö analysoidaan tutkimuskysymysten mukaisesti ja tutkimusten tulokset syntetisoidaan. Kolmannessa ja viimeisessä vaiheessa raportoidaan katsauksen tulokset ja kirjataan tutkimuksen tuottamat johtopäätökset. (Johansson 2007, 6-7, Kontio & Johansson 2007, 102.)

5.2 Systemaattisen kirjallisuuskatsauksen toteutus

5.2.1 Tiedonhakuprosessi

Ennen varsinaiseen tiedonhakuprosessiin ryhtymistä kehitin menetelmäosaamistani TAMKin kirjaston järjestämässä tiedonhaun työpajassa tammikuussa 2015. Koehakuja tein Cochrane Library-, Medline-, PubMed-, Cinahl- ja PEDro- tietokannoista samalla etsien sopivia hakutermejä. Näistä lopullisiksi tietokannoiksi valitsin ne, joiden avulla oli mahdollista löytää vastauksia tutkimuskysymyksiin. Päädyin keräämään kirjallisuuskatsauksen aineiston systemaattisen kirjallisuuskatsauksen menetelmän mukaisesti PEDro - Physiotherapy Evidence Database-, PubMed-, Cochrane Library- ja Cinahl-tietokannoista. Helmikuussa 2015 sain lisää henkilökohtaista ohjausta tiedonhaun, hakusanojen ja valittujen tietokantojen hakustrategioiden suhteen TAMKin kirjaston informaattikolta.

Hakutermien määrittelyssä käytin apunani PICO-menetelmää. PICO on rakenne, joka esittää, mitä on vertailtu ja minkä kanssa, minkä tekijän suhteen ja minkälaisella potilasryhmällä. PICO:n neljä tekijää ovat potilasryhmä tai tutkittava ongelma (P = problem, patient or population), tutkittava interventio (I = intervention), interventioden vertailut (C = comparison) ja kliiniset tulokset tai lopputulosmuuttujat (O = outcome of interest). Esimerkki PICO -menetelmän käytöstä esitetään taulukossa 2. (Pudas-Tähkä & Axelin 2007, 47.)

TAULUKKO 2. Hakutermien määrittely PICO-menetelmällä (NYU Libraries 2015, muokattu)

		Esimerkki:
P I C O	(P roblem or P atient or P opulation) <i>ongelma, potilas, populaatio</i>	amyotrofisen lateraaliskleroosin aiheuttama spastisuus
	(I ntervention/ I ndicator) <i>interventio, indikaattori</i>	fysioterapia
	(C omparison) <i>vertailukohde</i>	potilaat, jotka eivät saa fysioterapiaa
	(O utcome of interest) <i>lopputulospuuttajat</i>	spastisuus Asworth-asteikolla arvioituna

Hauissa käytin hakusanoja ”amyotrophic lateral sclerosis” sekä ”physical therapy”. PEDro-tietokannan ollessa fysioterapiaan liittyvien tutkimusartikkelien tietokanta, jätin hakutermiä ”physical therapy” pois ja hain aineistoa vain termillä ”amyotrophic lateral sclerosis”. Cochrane-tietokannassa jätin pois lainausmerkit ”physical therapy”-termistä hakutulosten laajentamiseksi. Muissa tietokannoissa lainausmerkkien säilyttäminen ja fraasihaku tuotti rajatumpia ja tarkempia tuloksia. Kirjallisuushakujen prosessissa tein vuosirajauksen määriteltujen sisäänotto- ja poissulkukriteerien mukaan vuosille 1990 – 2015. Vuosirajaus perustuu siihen, että yli 25 vuotta vanhat tutkimukset saattaisivat olla jo liian vanhoja käytettäväksi katsauksessa. Vuosirajauksen lisäksi rajasin mahdollisuuksien mukaan hakutulosten ulkopuolelle artikkelit, jotka eivät koskeneet ihmiskohteita ja joista ei ollut saatavilla koko tekstiä. Käytetyt hakutermit ja tietokantakohtaiset hakutulosten rajaukset on esitetty tietokannoittain taulukossa 3. PEDro- ja Cochrane Library- tietokannoissa ei hakutulosta voitu rajata yhtä monipuolisesti kuin PubMed- ja Cinahl- tietokannoissa, joten hakutulos tuli varmistaa tarkistamalla artikkelien saatavuus, sisältö ja laatu erikseen.

TAULUKKO 3. Käytetyt hakutermit ja hakutulosten rajaukset tietokannoittain

Tietokanta	PubMed	CINAHL	PEDro	Cochrane
Hakutermit ja niiden yhdistelmä	<i>”amyotrophic lateral sclerosis”</i> AND <i>”physical therapy”</i>	<i>”amyotrophic lateral sclerosis”</i> AND <i>”physical therapy”</i>	<i>”amyotrophic lateral sclerosis”</i>	<i>”amyotrophic lateral sclerosis”</i> AND <i>physical therapy</i>
Hakutulosten rajaukset	Ihmiskohteet 1990–2015 Koko teksti	Vertaisarvioitu 1990–2015 Koko teksti	1990–2015	1990–2015

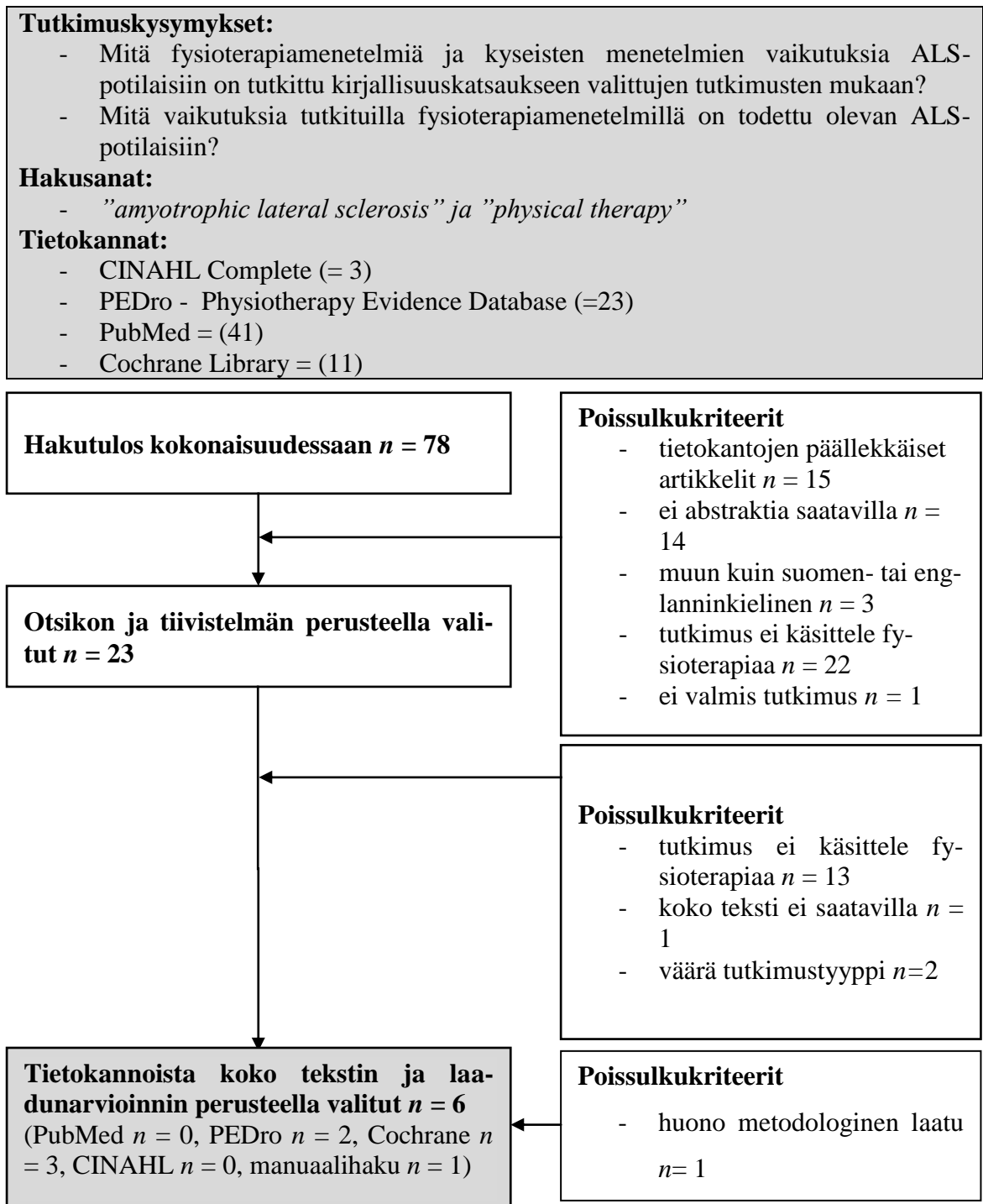
Kirjallisuushakujen prosessin rajausten lisäksi tutkimusartikkelien tuli koskea ihmiskohteita, ALS-potilaita ja käsitellä ALS-potilaiden fysioterapiaa tutkimuskysymysten mukaisesti täyttääkseen sisäänottokriteerit (taulukko 4). Tutkimusten kielen suhteen vaatimuksena oli joko suomen- tai englanninkielisyys. Suomenkielisiä tutkimuksia aiheesta tosin ei löytynyt yhtään kappaletta.

TAULUKKO 4. Aineiston sisäänotto- ja poissulkukriteerit

Sisäänottokriteerit	Poissulkukriteerit
1. Tutkimuksen kohderyhmänä ovat ALS-potilaat.	1. Tutkimuksen kohderyhmänä ovat muut kuin ALS-potilaat.
2. Tutkimuksessa käsitellään ALS-potilaan fysioterapiaa.	2. Tutkimuksessa ei käsitellä ALS-potilaan fysioterapiaa.
3. Tutkimus on tehty vuonna 1990 tai sen jälkeen.	3. Tutkimus on tehty ennen vuotta 1990.
4. Tutkimuksesta on saatavilla koko teksti.	4. Tutkimuksesta ei ole saatavilla koko tekstiä.
5. Tutkimus on suomen- tai englanninkielinen.	5. Tutkimus on muun kuin suomen- tai englanninkielinen.
6. Tutkimus on tehty ihmiskohteista.	6. Tutkimus ei ole tehty ihmiskohteista.
7. Tutkimus on satunnaistettu tapaustutkimus tai kirjallisuuskatsaus.	7. Tutkimus ei ole satunnaistettu tapaustutkimus tai kirjallisuuskatsaus.

Hakutulos kokonaisuudessaan käytiin läpi otsikon tai tiivistelmän osalta. Suurin osa ($n=22$) hakutuloksista jätettiin kirjallisuuskatsauksen ulkopuolelle, koska ne eivät käsitelleet ALS-potilaan fysioterapiaa tai sen osa-alueita. Neljästätoista ($n=14$) artikkelista ei ollut saatavilla abstraktia, jota ilman niiden soveltumista kirjallisuuskatsaukseen oli mahdotonta arvioida. Kolme ($n=3$) artikkelia oli muun kuin suomen- tai englanninkielisiä eivätkä siksi täyttäneet sisäänottokriteerejä. Yksi ($n=1$) tutkimuksista ei ollut kirjallisuuskatsauksen tekohetkellä vielä valmistunut. Viisitoista ($n=15$) hakutulosta poissuljettiin päällekkäisinä.

Otsikon tai tiivistelmän perusteella valittiin 23 artikkelia. Kokotekstin lukuvaiheessa hakutuloksista hylättiin artikkelit, jotka eivät sisällöltään vastanneet kirjallisuuskatsauksen tutkimuskysymyksiin ($n=13$), joista ei ollut saatavilla koko tekstiä ($n=1$) tai tutkimustyyppi oli muu kuin satunnaistettu vertailututkimus tai kirjallisuuskatsaus ($n=2$). Koko tekstin ja laadunarvioinnin perusteella kirjallisuuskatsauksen materiaaliksi valittiin 6 artikkelia. Hakuprosessin eteneminen ja poissulkukriteerit on kuvattu kokonaisuudessaan kuviossa 4.



KUVIO 4. Kirjallisuushakujen prosessi

5.2.2 Aineiston kuvaus ja laadun arviointi

Kirjallisuuskatsauksen aineisto koostuu 6 tutkimuksesta, jotka käsittelevät ALS-potilaiden kuntoutusta ja fysioterapiaa. Tutkimukset numeroitiin, taulukoitiin ja niiden laatu arvioitiin. Kirjallisuuskatsauksessa mukana olleet artikkelit ja laadunarvioinnin pisteet on esitetty aakkosjärjestyksessä ensimmäisen kirjoittajan sukunimen mukaan taulukossa 5. Tutkimuksiin viitataan jatkossa niille määrättyllä numerolla.

Valituista artikkeleista yksi oli tehty Yhdysvalloissa (6), muut artikkelit on tehty Alankomaissa (1), Isossa-Britanniassa (5), Israelissa (4) ja Kanadassa (2). Yhden tutkimuksen alkuperämaa ei selvinnyt (3). Tutkimuksista kaksi oli satunnaistettuja vertailututkimuksia (2 & 4). Neljä tutkimuksista oli kirjallisuuskatsauksia, joista kolme oli systemaattisia (1, 3 & 6) ja yksi kuvaileva kirjallisuuskatsaus (5).

TAULUKKO 5. Kirjallisuuskatsauksessa käytetyt artikkelit

Tutkimuksen tekijät, tutkimuspaikka ja vuosi	Tutkimuksen tarkoitus	Aineisto ja tutkimusmenetelmä	Keskeiset tulokset	Laadun arviointi
(1) Cup, E.H., Pieterse, A.J., ten Broek-Pastoor J.M., Munneke, M., van Engelen, B.G., Hendricks, H.T., van der Wilt, G.J. & Oostendorp, R.A. Alankomaat, 2007.	Tehdä yhteenveto ja arvioida kriittisesti saatavilla olevaa näyttöä neuromuskulaaristen sairauksien liikuntaterapiasta ja fysioterapiasta.	39 tutkimusta Systemaattinen kirjallisuuskatsaus Tutkimuksen kohteilla joku seuraavista diagnooseista: motoneuronitauti, liikehermojuuren tai perifeerisen hermon häiriöt, neuromuskulaarisen välityksen häiriöt tai lihastaudit. Interventiona kaikki liikunta- ja fysioterapian muodot.	Vahvistavat harjoitteet yhdistettynä aerobiisiin harjoitteisiin ovat todennäköisesti tehokkaita, lihastautia sairastavilla. Merkkejä aerobisen harjoittelun tehokkuudesta lihastautia sairastavilla oli huomattavissa.	8/11 AMS-TAR
(2) Dal Bello-Haas, V., Florence, J.M., Kloos, A.D., Scheirbecker, J., Lopate, G., Hayes, S.M., Pioro, E.P. & Mitumoto, H. Kanada, 2007.	Selvittää vastusharjoittelun vaikutuksia ALS-potilaiden toimintakykyyn, uupumukseen ja elämänlaatuun.	Satunnaistettu tapaustutkimus N = 27 joista - vastusharjoittelu- ja venyttely ohjelma n = 13 joista 8 suoritti tutkimuksen loppuun. - vain venyttely ohjelma n = 14, joista 10 suoritti tutkimuksen	Vastusharjoitteluryhmän toimintakyky ALSFRS- ja SF-36 mittarilla mitattuna merkittävästi parempi kuin vain venytelleillä.	6/9 JBI

		loppuun Käytetyt mittarit: ALSFRS, FSS, SF-36, MVIC, FVC		
(3) Dal Bello-Haas, V. & Florence, J.M. 2013	Systemaattinen kirjallisuuskatsaus satunnaistetuista ja näennäissatunnaistetuista vertailukokeista ALS- ja motoneuronitautipotilaiden liikunnasta.	2 satunnaistettua vertailututkimusta Systemaattinen kirjallisuuskatsaus Tutkimuksen kohderyhmänä potilaat joilla El Escorial-kriteerien mukaan varma, todennäköinen ALS tai todennäköinen ALS laboratoriolöydösten tukemana tai mahdollinen ALS. Interventiona progressiivinen vastusharjoittelu tai vahvistava harjoittelu ja aerobinen ja kestävyys harjoittelu.	Molempien tutkimusten tulokset yhdistettynä, ALSFRS-mittarilla mitattuna liikuntaryhmissä selvä parannus keskiarvossa. Tutkimusten tulokset yhdessä eivät osoittaneet tilastollisesti merkittävää eroa elämänlaadussa, uupumuksessa tai lihasvoimassa tutkittavien välillä.	9/11 AMS-TAR
(4) Drory, V.E., Goltsman, E., Goldman Redznik, J., Mosek, A. & Korczyn, A.D. Israel, 2001.	Tutkimuksen tarkoituksena määrittää ammattihenkilön ohjauksessa toteutetun kohtuullisen, tavallisen liikunnan vaikutuksia motorisiin rajoitteisiin, invaliditeettiin, uupumukseen, tuki- ja liikuntaelimsien kipuun ja koettuun elämänlaatuun.	Satunnaistettu tapaustutkimus N = 24 vähintään apuvälineen turvin kävelevää potilasta joista - 14 toteutti liikuntaohjelmaa kahdesti päivässä - 11 ei liikkunut päivittäisten toimien ohella lainkaan. Käytetyt mittarit: MMT, ASH, ALSFRS, FSS, SF-36	Lihasvoima heikkeni molemmissa ryhmässä, liikuntaryhmässä havaittavissa lievempää heikkenemistä, mutta ei merkittävästi. Erot spastisuudessa merkittäviä ryhmien välillä vain 3kk kohdalla. ALSFRS heikkeneminen hitaampaa liikuntaryhmässä, mutta ei merkittävästi.	5/9 JBI
(5) Jones, U., Enright, S. & Busse, M. Iso-Britannia, 2011.	Arvioida neurodegeneratiivista sairautta sairastavien hengitysongelmien hoidon näyttöä.	35 tutkimusta Kuvaileva kirjallisuuskatsaus Tutkimuskohteena itseventiloivat potilaat joilla on neurodegeneratiivinen sairaus. Interventio tähtää hengitystoimintojen parantamiseen.	Parhaimmillaan heikko näyttö non-invasiivisen ventilaation tehokkuudesta ALS-potilailla. Hengityslivasharjoitteiden ja huippuuskäytävien parantamiseen tähtäävien menetelmien positiivisista vaikutuksista heikko näyttö.	N/A
(6) Lui, A.J. & Byl, N.N. Yhdysvallat, 2009.	Arvioida tämänhetkistä tutkimusta kohtuullisen liikunnan, joka ei kiihdytä sairauden etenemistä, vaikutuksesta ALS-potilaan itsenäisyyden säilymiseen.	5 tutkimusta ihmiskoh-teista Systemaattinen kirjallisuuskatsaus Tutkimuskohteena potilaat joilla mahdollinen, todennäköinen tai selvä ALS sekä transgeeniset	Ihmiskohteilla kohtuullisesta liikunnasta pieni tai kohtuullinen hyöty ALS:in alkuvaiheessa, ilman epäsuotuisia tai taudin etenemistä kiihdyttäviä vaikutuksia.	6/11 AMS-TAR

		eläinkohteet. Interventio- na liikunta sisältäen voi- maharjoittelun ja kunto- liikunnan.		
--	--	--	--	--

Systemaattisen kirjallisuuskatsauksen edellytyksenä on käytetyn aineiston hyvä laatu (Kääriäinen & Lahtinen 2006). Tässä kirjallisuuskatsauksessa laadunarviointiin käytin Joanna Briggs Instituutin Kriittisen arvioinnin tarkistuslistaa (JBI 2013) ja Assessing the Methodological Quality of Systematic Reviews- tarkistuslistaa (AMSTAR 2015). Arviointikriteerit määrittyivät käytetyn tutkimusasetelman mukaan. Joanna Briggs Instituutin tarkistuslistan avulla arvioin määrällisten tutkimusten laadun ja AMSTAR-tarkastuslistaa käytin systemaattisten kirjallisuuskatsausten laadunarviointiin. Tarkastuslistojen avulla arvioitiin kirjallisuuskatsaukseen valittujen artikkelien metodologista laatua siten, että määrälliset tutkimukset saivat 5-6 pistettä (maksimipistemäärä 9), systemaattiset kirjallisuuskatsaukset 6-9 pistettä (maksimipistemäärä 11). Laadunarvioinnin perusteella tutkimusten raportointi oli väliltä välttävä – hyvä. Kuvailevan kirjallisuuskatsauksen laadunarviointia varten ei ollut tarkastuslistaa, joten arvioin laatua omien kriteerieni pohjalta. Tutkimus oli julkaistu luotettavassa, fysioterapia-alan julkaisussa, mikä puolsi myös artikkelin sisäänottoa. Yksi kirjallisuuskatsaus hylättiin tehdyn laadunarvioinnin perusteella.

6 KIRJALLISUUSKATSAUKSEEN VALITTUJEN TUTKIMUSTEN TOTEUTUS JA TULOKSET

6.1 Kohtuullisesti kuormittavan liikuntaohjelman vaikutus ALS-potilaan toimintakykyyn

Drory, Goltsman, Goldman Reznik, Mosek & Korczyn (4) tutkivat satunnaistetussa vertailututkimuksessaan kohtuullisesti kuormittavan, koko kehon lihasten kestävyyttä kehittävän liikuntaohjelman vaikutuksia ALS-potilaan lihasvoimaan, spastisuuteen, toimintakykyyn, uupumukseen, kipuun ja elämänlaatuun. Lihasvoimaa ryhmä testasi manuaalisen lihasvoimatestauksen (MMT, manual muscle testing) avulla, spastisuutta arvioitiin käyttäen Ashworthin-asteikkoa (ASH). Muut tutkimuksessa käytetyt mittarit olivat ALSFRS (ALS Functional Rating Scale), FSS (Fatigue Severity Scale), VAS-kipujana ja SF-36 (Short Form-36). ALSFRS (liite 1) mittaa rajojen toimintaa sekä bulbaari- ja hengitystoimintoja asteikolla 4-0, missä 4 on normaali ja 0 huonoin mahdollinen. (Dal Bello-Haas, Kloos & Mitsumoto 1998, 1323). FSS (liite 2) mittaa uupumusta ja sen vaikutuksia elämän eri osa-alueisiin (Valko, Bassetti, Bloch, Held & Baumann 2008, 1602). SF-36 sisältää kysymyksiä kahdeksasta eri osa-alueesta kuten fyysisestä toiminnasta, kivusta ja yleisestä terveydentilasta. Osa-alueiden kysymykset pisteytetään ja kokonaistulos on väliltä 0-100, nollan edustaessa suurinta mahdollista invaliditeettia ja sadan olematonta invaliditeettia.

Tutkimukseen osallistuneista 25 koehenkilöstä 14 noudatti fysioterapeutin laatimaa, yksilöllistä, kohtuullisesti kuormittavaa liikuntaohjelmaa. Liikuntaohjelman saaneet ohjeistettiin liikkumaan ohjelman mukaan kahdesti päivässä, 15 minuuttia kerrallaan. 11 koehenkilöä ohjeistettiin olemaan liikkumatta enempää kuin päivittäiset toimet vaativat. Tutkimukseen sitoutumista ja tutkimuksessa mukana pysymistä pyrittiin edistämään olemalla kahden viikon välein yhteydessä puhelimitse kaikkiin koehenkilöihin.

Valittujen mittareiden (MMT, ASH, ALSFRS, FSS, VAS, SF-36) tulokset selvitettiin alkutilanteen lisäksi 3, 6, 9 ja 12 kuukauden kuluttua intervention alkamisesta. Tutkimusjakson aikana sekä harjoitelleen, että harjoittelemattoman ryhmän vointi heikkeni merkittävästi. Tutkijat saivat kerättyä tilastollisen analyysin kannalta riittävän määrän

tuloksia vain 3 ja 6 kuukauden kohdalla, 9 ja 12 kuukauden kohdalla tutkimusjoukko oli harventunut niin paljon, ettei tulosten analysointi tilastollisesti ollut mahdollista.

Tilastollisesti hyvin merkitsevän eron ($p < 0,001$) tuloksissa tutkijat mittasivat koehenkilöiden ALSFRS-tuloksissa 3 kuukautta intervention aloittamisesta. Molempien ryhmien tulokset heikkenivät, mutta ALSFRS-tulos heikkeni liikuntaryhmässä hitaammin kuin liikkumattomassa ryhmässä. Puolen vuoden kohdalla oli havaittavissa sama trendi. Kolmen kuukauden kohdalla liikuntaryhmän Ashworth-asteikolla arvioitu spastisuus väheni kokonaisuudessaan, liikkumattomien ryhmässä spastisuus lisääntyi. Ero ryhmien välillä oli tilastollisesti merkittävä ($p = 0,005$).

Tilastollisesti merkitsemättömiä eroja ryhmien välillä havaittiin myös lihasvoimassa, koetussa uupumuksessa ja elämänlaadussa. Harjoitelleen ryhmän lihasvoiman raportoidaan heikenneen hitaammin kuin vertailuryhmän, liikuntaryhmän uupumusoireet pysyivät lähes ennallaan ja elämänlaadun koettu heikkeneminen oli hitaampaa liikkumattomaan ryhmään verrattuna. Mutta kuten edellä mainittiin, nämä erot eivät olleet kuitenkaan merkitseviä. Liikunnan positiiviset vaikutukset oli kuitenkin nähtävissä usean mittarin tuloksissa, koehenkilöiden pieni määrä ja korkea poispudonneiden määrä laimensivat tulosten tilastollista potenssia.

Cup, Pieterse, ten Broek-Pastoor, Munneke, Engelen, Hendricks, van der Wilt ja Oostendorp (1) tekivät systemaattisen kirjallisuuskatsauksen tavoitteenaan koostaa ja arvioida neuromuskulaarista sairautta sairastavien potilaiden fysioterapiasta saatavilla olevaa tutkimustietoa. Katsaukseen valittiin 58 tutkimusartikkelia, joissa vain yhdessä tutkimuskohteena olivat ALS-potilaat. Tämä tutkimus oli Droryn & ym.(4) satunnaistettu vertailututkimus. Kirjallisuuskatsauksen kriteerien mukaan tutkimuksen laatu oli matala ja tutkimusnäyttö ALS-potilaiden lihasvoimaharjoittelun tehokkuudesta on riittämätöntä.

Dal Bello-Haas, Florence, Kloos, Scheirbecker, Lopato, Hayes, Pioro & Mitsumoto (2) tutkivat vastusharjoittelun vaikutuksia ALS-potilaisiin puoli vuotta kestäneessä satunnaistetussa vertailututkimuksessa. Mittareina käytettiin ALSFRS-mittaria, FSS- ja SF-36- mittareita. ALSFRS- mittarin tuloksia käytettiin kahdella tavalla, sekä kokonaistulosta, että vain ylä- ja alaraajan toiminnan mittaustulosta. Koehenkilöiltä mitattiin myös keuhkojen nopea vitaalikapasiteetti (forced vital capacity, FVC) sekä lihasvoima mit-

taamalla maksimaalinen tahdonalainen isometrinen lihassupistus (maximum voluntary isometric contraction, MVIC).

Kahdestakymmenestäseitsemästä tutkimukseen osallistuneesta potilaasta 13 toteutti fysioterapeutin laatimaa vastusharjoittelu- ja venyttelyohjelmaa, ja 11 pelkkää venyttelyohjelmaa. Tutkittavat arvioitiin kerran kuukaudessa kuuteen kuukauteen asti. Neljä venyttelyryhmään ja viisi vastusharjoitteluryhmään kuulunutta ei suorittanut tutkimusjaksoa loppuun. Keskeyttäneiden syyt olivat masennus (v1), sairauden pahentuminen (h3, v1), sydänleikkaus (h1), onnettomuus (v1) ja annetun ohjelman noudattamattomuus (v1). Kukaan ei keskeyttänyt kuitenkaan sen vuoksi, että olisivat kokeneet annetun ohjelman pahentavan tilaansa.

Kolmen ja kuuden kuukauden kohdalla mitattiin yhdistettyjen ylä- ja alaraajojen ALSFRS-pistemäärien muutokset. Muutosten keskiarvojen erot ryhmien välillä olivat tilastollisesti lähes merkitseviä (3kk / 6kk: $t = -2,05$, $df = 23$, $p = 0,05$ / $t = 3,03$, $df = 16$, $p = 0,01$). ALSFRS-kokonaistuloksen muutosten keskiarvojen erot 6 kuukauden kohdalla olivat myös lähes merkitseviä ($t = -2,48$, $df = 16$, $p = 0,02$). SF-36 mittarin tulokset erosivat kuuden kuukauden kohdalla vain mittarin fyysistä toimintaa kartoittavan osuuden kohdalla ($t = 2,58$ $df = 16$, $p = 0,02$), tilastollisesti lähes merkittävästi. Kuuden kuukauden kohdalla vastusharjoitteluryhmän MVIC-summapistemäärä oli matalampi ($t = -2,32$, $df = 16$, $p = 0,03$) osoittaen lievempää alaraajan lihasvoiman heikkenemistä kuin vertailuryhmäläisillä. Vastusharjoitteluryhmän MVIC-primaaridata vaihteli prosentuaalisesti lähtökohdan ja kuuden kuukauden mittausten välillä -47,22 prosentista +35,34 prosenttiin. Vain venytelleellä vertailuryhmällä primääridatan muutokset olivat prosentuaalisesti enimmillään -37,15 % ja vähimmillään -0,08 %. Vastusharjoitteluryhmään kuuluvilla tutkimuskohteilla, neljän alaraajan lihasryhmän käsittelemättömissä MVIC-tuloksissa näkyi yli 10 % muutos positiiviseen suuntaan. FSS-tuloksissa tai FVC-tuloksissa ei ollut eroa ryhmien välillä kolmen eikä kuuden kuukauden kohdalla.

Tutkimuksesta pois pudonneet huomioon ottaen, ryhmien välillä näkyi edelleen eroja 6 kuukauden kohdalla sekä koko ALSFRS-, että ylä- ja alaraajaspesifin ALSFRS-mittarin tuloksissa. Tulosten keskiarvon erot olivat lähes tilastollisesti merkittäviä (koko / YR & AR: $t = -2,143$, $df = 25$, $p = 0,04$ / $t = -2,426$, $df = 25$, $p = 0,02$). Vastusharjoitteluryhmän kohdalla oli havaittavissa trendi lievempään alaraajan MVIC-tuloksen laskuun ja

parempaan SF-36 tulokseen fyysisen toimintakyvyn osa-alueella. Muita eroja ryhmien välillä ei löytynyt Intention to treat-analyysillä.

Dal Bello-Haasin ja Florencen (3) systemaattinen kirjallisuuskatsaus kohdistui satunnaistettuihin tai näennäis-satunnaistettuihin vertailututkimuksiin, jotka käsittelivät ALS:ia tai motoneuronitautia sairastavien liikuntaa. Sisäänotetut tutkimukset käsittelivät joko progressiivista vastus- tai voimaharjoittelua sekä aerobista- ja kestävyysharjoittelua. Hakutulosten joukosta valittiin lopulliseen katsaukseen vain kaksi satunnaistettua vertailututkimusta, aiemmin mainitut Droryn & ym. (4) sekä Dal Bello-Haasin & ym. (2) tutkimukset.

Lui & Byl (6), selvittivät systemaattisessa kirjallisuuskatsauksessaan kohtuullisesti kuormittavan liikunnan vaikutuksia ALS-potilaiden toimintakykyyn ja sairauden etenemiseen. Viisi ihmiskohteita koskevaa tutkimusta valittiin lopulliseen katsaukseen. Tutkijoiden mukaan vahvin näyttö oli aiemmin mainitulla Dal Bello-Haasin ja Florencen (3) systemaattisella kirjallisuuskatsauksella ja seuraavaksi korkein kahdella tässäkin kirjallisuuskatsauksessa mainitulla satunnaistetulla vertailututkimuksella (2 & 4).

Kolmanneksi paras näyttö oli tutkimuksella, joka tutki liikunnan ja liikunnan aikaisen BiPAP-kaksoispaineventilaation käytön vaikutusta ALS:in etenemiseen. 20 tutkimushenkilöstä 8 määrättiin toteuttaman liikuntaohjelmaa 12 muun osallistujan toimiessa kontrolliryhmänä. Taudin etenemistä mitattiin vitaalikapasiteetin ja toiminnallisten mittareiden, kuten toimintakykyä mittaavien FIM- (functional independence measure) ja Norris ALS Scale- mittareiden avulla. FIM-mittaria voidaan käyttää henkilön toimintakyvyn ja avuntarpeen arviointiin (FCG 2015a). Mittari osoittaa toimintakyvyn tason arvioimalla 18 päivittäistä toimintaa, jotka lukeutuvat seuraaviin osa-alueisiin: itsestä huolehtiminen, siirtyminen, kommunikointi ja sosiaalinen kognitio (FCG 2015b). Norris ALS Scale (liite 3) mittaa sairauden aiheuttamaa vammaa ja invaliditeettia. Mittarissa on 34 kohtaa, joiden avulla tutkija pisteyttää muun muassa tutkittavan bulbaari- ja hengitystoimintaa, vartalon, ylä- ja alaraajan toimintaa sekä muita toimintoja. Pisteet annetaan asteikolla kolmesta nollaan, kolmen ollessa paras mahdollinen pistemäärä (Brooks 2006, 97 – 102).

Tuloksia mitattiin 3 kuukauden välein vuoden ajan. Liikuntaryhmän tulokset olivat paremmat kontrolliryhmään verrattuna. Norris ALS Scale- tulosten mukaan liikunta laski

sairauden pahenemisen suhteellista riskiä 100 % ja absoluuttista riskiä 25 %. FIM-tulosten mukaan liikunta laski toimintakyvyn menetyksen suhteellista riskiä 50 % ja absoluuttista riskiä 25 %. Hengitystoiminnan huonontumisen suhteellinen riski laski 12,5 % ja absoluuttinen riski 4 %.

Neljänneksi parhaan näytön omaava kohorttitutkimus arvioi kotona ja valvotusti toteutetun liikuntaohjelman vaikutusta ALS-potilaiden lihasvoimaan ja toimintakykyyn. Vertailukohteena tutkimuksessa oli vain kotona toteutettu liikuntaohjelma. Kummassakin tutkimusryhmässä oli 13 tutkimushenkilöä. Mittaukset suoritettiin kuusi kuukautta tutkimuksen aloittamisesta, lihasvoima mitattiin puristusvoimamittarilla ja sairauden vakavuusaste ja toimintakyky arvioitiin käyttämällä Norris ALS Scale-mittaria. Vain koti-ohjelmaa toteuttaneisiin verrattuna sekä valvotusti että kotona harjoitelleet hyötyivät suhteellisesti 18,4 % voimassa ja 41,3 % Norris ALS Scale – mittarilla. Kirjallisuuskatsauksen tekijät eivät kuitenkaan pystyneet päättämään, ovatko erot ryhmien välillä kliinisesti merkittäviä, sillä käytetyistä mittareista ei ole saatavilla tutkimuksia, joissa olisi määritetty pienin kliinisesti merkittävä ero.

Tämän systemaattisen kirjallisuuskatsauksen mukaan ihmiskohteille on pieni tai kohtuullinen hyöty kohtuullisesta liikunnasta ALS:in alkuvaiheessa, ilman epäsuotuisia tai taudin etenemistä kiihdyttäviä vaikutuksia.

6.2 Hengitysfysioterapia-, fysioterapia-, ja liikuntainterventioiden vaikutus ALS-potilaan hengitystoimintaan

Jones & Busse (5) valitsivat 5414 neurodegeneratiivista sairautta sairastavien hengitysongelmien hoitoon liittyvän tutkimuksen joukosta kuvailevaan kirjallisuuskatsaukseensa 35 tutkimusta, jotka jaettiin kolmen pääteeman alle. Teemat olivat ”hengitysteihin jäävien eritteiden ongelma”, ”hiipuvan lihasvoiman ongelma” ja ”liikunnan vaikutus hengitystoimintaan”.

Kymmenen tutkimusta käsitteli hengitysteiden eritteiden jäämistä hengitysteihin potilaan ollessa kykenemätön poistamaan niitä yskien. Kuudessa tutkimuksessa tutkittavat olivat ALS-potilaita. Yksi tutkimuksista selvitti MI-E (mechanical insufflation-exsufflation) -yskityslaitteen käytön vaikutuksia ALS:ia ja muita neurodegeneratiivisia

sairauksia sairastavien hengitystoimintaan mittaamalla tutkittavien yskän huippuvirtausta (peak cough flow, PCF), happisaturaatiota ja hengenahdistusta. Tutkimuksen mukaan ALS-potilaiden arvot paranivat huomattavasti yskityslaitteen käytön seurauksena. Neljässä tutkimuksesta vertailtiin yhdistelmiä seuraavista: yskityslaitteen käyttö, manuaalisesti avustettu yskiminen ja sisäänhengitysilman ”pakkaaminen” (breath stacking) esimerkiksi käsiventilaattoria käyttäen, suuremman keuhkotilavuuden saavuttamiseksi. Tulosten mittaamiseen käytettiin jälleen PCF-arvoa. ALS-potilaille, joiden sairaus ei ollut bulbaarialkuinen, yskityslaitteen käyttö oli tehokkaampaa kuin manuaalinen yskimisen avustus. Bulbaarioireista kärsivillä potilailla ja potilailla, joilla oli lievä keuhkojen toiminnan häiriö, MI-E ei ollut tehokas. Tutkijoiden mukaan on huomionarvoista, että tutkitut interventiot eivät välttämättä ole tehokkaita, mikäli yskimisen heikkous johtuu bulbaarioireiden aiheuttamasta ylähengitystieheikkoudesta.

Fysioterapeuttisilla interventioilla, joilla tähdätään PCF:n parantamiseen, saattaa olla jonkinlaista tehoa neurodegeneratiivisia sairauksia sairastavilla. Yskityslaitteen ja avustetun yskimisen on todettu olevan tehokkaampia kuin avustamattoman yskimisen. Potilaan vitaalikapasiteetin ja bulbaarioireiden mahdollisen esiintymisen tulisi määrittää millaiseen interventioon hoidossa päädytään. Tutkimuksissa käytettyjen tutkimusjoukkojen heterogeenisyyden vuoksi on vaikea tehdä yhtä tiettyä sairautta koskevia johtopäätöksiä.

Hengityslihasten heikkouteen pyrittiin katsauksen mukaan vaikuttamaan kahdella tavalla, joista toinen oli hengityslihasten harjoittaminen. 19 ALS-potilaan tutkimuksessa sisäänhengityslihaksia harjoittaneen ryhmän ja vertailuryhmän välillä oli vain vähän eroa, tulosten näyttäessä nousevaa trendiä harjoitteleiden maksimaalisen sisäänhengityspaineen (MIP) ja nenän niiskaisupaineen (sniff nasal inspiratory pressure) tuloksissa.

Liikunnan vaikutusta hengitystoimintaan tutkittiin kuudessa eri tutkimuksessa, joista yksi tutki palleaharjoitteiden vaikutusta ALS-potilaisiin. Tutkimuksessa ei havaittu merkittäviä muutoksia hengitystoiminnassa. Merkittävien tulosten puutetta saattaa selittää tutkimuksen lyhyt harjoitteluohjelman kesto. Jotta liikunnan vaikutuksia neurodegeneratiivisia sairauksia sairastavien hengitystoimintaan voitaisiin paremmin selvittää, täytyy tutkijoiden mukaan tutkimusta aiheesta tehdä lisää.

7 KIRJALLISUUSKATSAUKSEN TULOKSET JA JOHTOPÄÄTÖKSET

7.1 Tutkitut fysioterapiamenetelmät

Fysioterapiamenetelmistä on tämän kirjallisuuskatsauksen perusteella tutkittu ylivertaisesti eniten terapeutista harjoittelua, tarkemmin fysioterapeutin yksilöllisesti laatiman liikuntaohjelman vaikutuksia ALS-potilaan toimintakykyyn, lihasvoimaan, spastisuuteen, uupumukseen ja elämänlaatuun. Liikunnan vaikutuksia tutkittiin tähän kirjallisuuskatsaukseen valituista 6 tutkimuksesta kahdessa satunnaistetussa vertailututkimuksessa ja aiheesta tehtyjä kirjallisuuskatsauksia oli tässä katsauksessa kolme.

Yksi kirjallisuuskatsaus käsitteli tutkimuksia, jotka on tehty hengitysfysioterapian alle luettavista hengityslihaskä- ja yskimisharjoitteista sekä hengitystoimintaa tukevista hoitomuodoista ja niiden vaikutuksista ALS-potilaan hengitystoimintaan.

7.2 Tutkittujen fysioterapiamenetelmien vaikutukset ALS-potilaisiin

Fysioterapiamenetelmien vaikutuksia ALS-potilaisiin arvioitiin usealla mittarilla, jotka voidaan ryhmitellä niiden mittaaman asian mukaan. Potilaan lihasvoiman muutosta mitattiin manuaalisen lihastestauksen keinoin tai mittaamalla maksimaalinen tahdonalainen isometrinen lihassupistus tai käden puristusvoima. Koehenkilöiden spastisuuden arviointiin käytettiin Ashworthin asteikkoa. Hengitystoimintaa ja sen muutoksia arvioitiin mittaamalla maksimaalinen sisäänhengityspaine, nenän niiskaisupaine, yskän huipuvirtaus sekä keuhkojen nopea vitaalikapasiteetti. Toimintakykyä arvioitiin ALSFRS-, Norris ALS Scale- ja FIM-mittareilla, koettua elämänlaatua SF-36 kyselyllä. Kivun mittaamiseen käytettiin VAS-janaa ja uupumuksen arvioinnissa apuna oli Fatigue Severity Scale.

Lähes kaikilla mittareilla raportoitiin eroja interventioryhmän ja kontrolliryhmän välillä. Liikuntaryhmien tulokset olivat parempia ja heikkenivät hitaammin kuin kontrolliryhmällä. Hengitystoimintaan vaikuttavilla menetelmillä oli havaittavissa joitakin positiivisia vaikutuksia ALS-potilaisiin. Missään tutkimuksista ei raportoitu interventioista seuranneen haitallisia vaikutuksia tutkimushenkilöille.

7.3 Johtopäätökset

Tutkimustulokset osoittivat positiivisia vaikutuksia lähes kaikilla mittareilla mitattuna, mutta tutkimusjoukot olivat järjestäen liian pieniä merkittävän tutkimustuloksen saamiseksi tai tutkimusten tulokset olivat kirjallisuuskatsauksissa arvioitu riittämättömiksi selkeiden johtopäätösten tekemiseksi. Tutkimustulokset olivat kuitenkin rohkaisevia sen suhteen, että tuloksia olisi mahdollista saada, jos tutkimusjoukot olisivat suurempia.

Selkein johtopäätös, jonka tämän systemaattisen kirjallisuuskatsauksen perusteella voi tehdä, on se, että laadukasta tutkimusta ALS:in fysioterapiasta tarvitaan lisää. Tutkimustietoa on aiheesta erittäin vähän, eikä tutkimus kosketa kaikkia niitä fysioterapian erityisalueita ja -menetelmiä, joita käytetään amyotrofisen lateraaliskleroosin hoidossa ja kuntoutuksessa.

8 POHDINTA

8.1 Kirjallisuuskatsauksen eettisyys ja luotettavuus

Luotettavuuden arvioimiseksi systemaattisen kirjallisuuskatsauksen eri vaiheita tulee arvioida kriittisesti, jotta voidaan selvittää kuinka totuudenmukaista tietoa tutkimuksen avulla on kyetty tuottamaan tutkittavasta ilmiöstä (Kylmä & Juvakka 2007, 127; Pudas-Tähkä & Axelin 2007, 53). Pysin vahvistamaan tämän kirjallisuuskatsauksen luotettavuutta kuvaamalla hakuprosessin ja analyysin eteneminen mahdollisimman tarkasti prosessin seuraamisen ja toistettavuuden mahdollistamiseksi. (Kylmä & Juvakka 2007, 129).

Pysin saamaan kirjallisuuskatsauksen hakuprosessissa saamaan mukaan kaikki tutkittavaa aihetta käsittelevät tutkimukset, jotta otos olisi ollut mahdollisimman kattava. (Flinkman & Salanterä 2007, 91.) Pudas-Tähkä & Axelin (2007, 49) toteavat, että tiedonhaku onkin systemaattisen kirjallisuuskatsauksen kriittisin vaihe, sillä siinä tehdyt virheet johtavat katsauksen tulosten harhaisuuteen. Tätä systemaattista harhaa pyysin vähentämään suorittamalla jokaisen vaiheen huolellisesti sekä kattavasti ja toteuttamalla aineiston hakuprosessin useita kertoja. Hakuja varten valmentauduin ja harjoittelin niitä etukäteen informaattikon johdolla. Tietokantahauissa käytin mahdollisimman väljiä rajoituksia kattavuuden varmistamiseksi.

Tutkimusten valintaa ohjasi niin tutkimusten kieli kuin saatavuus, jolloin merkittäviä tutkimuksia saattoi jäädä aineiston ulkopuolelle. Resurssien ollessa riittämättömät muiden kuin englanninkielisten tutkimusten kääntämiseen, on hyvin mahdollista, että aineiston ulkopuolelle on jäänyt hyödyllistä tutkimustietoa. Kaikki kirjallisuuskatsaukseen valitut tutkimukset olivat englanninkielisiä ja vaikka kielitaitoni on hyvä, muun kuin oman äidinkielen ollessa kyseessä on todennäköistä, että myös tämän myötä kadotettiin osa pätevästä tiedosta (Pudas-Tähkä & Axelin 2007, 53). Johansson (2007, 6) kirjoittaa, että tietokantahaun lisäksi on tutkimukseen hyvä sisällyttää tiedon kattavuuden lisäämiseksi myös manuaalista tiedonhakua. Tähän kirjallisuuskatsaukseen manuaalilla mukaan valittua tutkimusta koskeva haku oli kuitenkin enemmän sattumanvarainen kuin systemaattinen. CRD:n (Centre for Reviews and Dissemination) kirjallisuuskatsauksen tekoon terveysalalla ohjaava opas (2009, 17–18) suosittelee manuaali-

seen tiedonhakuun sisällytettävän muun muassa katsauksen lähdemateriaalin ja tutkimusten lähdeluetteloiden läpi käymistä, keskeisten lehtijulkaisuiden tutkimista sekä keskeneräisten tai julkaisemattomien tutkimusten tarkastelua. Tässä katsauksessa manuaalihakua tehtiin vain lähde- ja tutkimusmateriaalin lähdeluetteloista.

Tutkimuksen luotettavuutta heikentää tarkasta hakuprosessin kuvauksesta huolimatta se, että tehtyä hakuprosessia ei ole mahdollista toistaa täsmällisesti, sillä vain yksi tutkija toteutti sen (Pudas-Tähkä & Axelin 2007, 46). CRD:n opas (2009, 24) viittaa tutkimukseen, jonka mukaan yksin toimiva tutkija ohittaa todennäköisesti 8 % kelpollisista tutkimuksista, kun taas kaksi tutkijaa löytää ja valitsee katsaukseensa kaikki kelpolliset tutkimukset. Yhden tutkijan toteuttamana tämä kirjallisuuskatsaus ei täytä luotettavuuden kriteerejä siis yhtä hyvin kuin useamman tutkijan toteuttama kirjallisuuskatsaus.

Yksi luotettavuutta heikentävistä tekijöistä tässä systemaattisessa kirjallisuuskatsauksessa liittyi tutkimusartikkelien laadunarviointiin (Kääriäinen & Lahtinen 2006, 41–42). Tarkistuslistojen käyttöön ja tutkimusten laadunarviointiin liittyi tässä kirjallisuuskatsauksessa huomattavaa kokemattomuutta ja luotettavuutta heikensi jälleen vain yhden tutkijan käyttäminen laadun arvioinnissa (Kontio & Johansson 2007, 102). Katsaukseen otettuja tutkimuksia arvioitiin Joanna Briggs Instituutin Kriittisen arvioinnin, AMSTAR- sekä CARE- tarkistuslistoja apuna käyttäen, jolloin arviointikriteerit määrittyivät käytetyn tutkimusasetelman mukaan.

Tutkimusartikkeleiden näytön tasoa voidaan määrittää muun muassa niiden tutkimustyyppien mukaan. Kirjallisuuskatsauksen artikkeleiden valinnalle suuntaa antoi Ison-Britannian kansallisen terveyspalvelu NHS:n laatima näytönaste-luokittelu (liite 4). Tässä katsauksessa tutkija pyrki sisällyttämään katsaukseen tutkimuksia, joiden tutkimustyyppin näytönaste on hyvä. Tämän vuoksi katsauksesta suljettiin pois ei-analyttiset tutkimukset sekä asiantuntijamielipide-artikkelit. Yksi ei-systemaattinen kirjallisuuskatsaus sisällytettiin kuitenkin katsaukseen arvioituani sen laadun riittävän hyväksi. Näytön asteeseen perustuva sisäänotto ei siis toteutunut kuin osittain.

Tutkimuksen eettisyys eli hyvä tieteellinen käytäntö tarkoittaa Ronkaisen ym. (2011, 152) mukaan tiedeyhteisön toimintatapojen noudattamista: rehellisyyttä, yleistä huolellisuutta ja tarkkuutta tutkimuksen suorittamisessa, tulosten tallentamisessa ja niiden esittämisessä sekä tutkimuksen ja sen tulosten arvioimisessa. Tutkimusprosessin aikana

tutkija tekee lukuisia tiedollisia ja taidollisia valmiuksia vaativia valintoja ja päätöksiä, jolloin on kyse tutkimusetiikan toteutumisesta. (Kylmä & Juvakka 2007, 137, 146.)

Tässä kirjallisuuskatsauksessa on pyritty raportoimaan koko tutkimusprosessi sekä keskeisimmät tulokset tutkitusta aiheesta mahdollisimman tarkasti eettisten periaatteiden mukaan. Olen pyrkinyt arvioimaan tutkimuksen luotettavuutta ja tuomaan esiin luotettavuuteen vaikuttaneita tekijöitä. (Kylmä & Juvakka 2007, 154–155.)

Jo tutkimusaiheen valinta on eettinen valinta ja tämän vuoksi suunnitteluvaiheessa on pohdittava aiheen oikeutusta (Tuomi & Sarajärvi 2009, 129; Kylmä & Juvakka 2007, 144). Tutkimuksen on aina rakennettava terveystieteen tietoperustaa ja eettinen oikeutus perustuu osin kykyyn tuottaa uutta tietoa (Kylmä & Juvakka 2007, 144). Tällä systemaattisella kirjallisuuskatsauksella pyrittiin kokoamaan ja lisäämään tutkimuksiin perustuvaa tietoa amyotrofisen lateraaliskleroosin fysioterapiasta fysioterapian ammattilaisille sekä opiskelijoille.

8.2 Jatkotutkimusaiheita

Tämä opinnäytetyö on ensimmäinen amyotrofisen lateraaliskleroosin fysioterapiaa käsittelevä suomenkielinen systemaattinen kirjallisuuskatsaus. Katsaus osoittaa selkeän puutteen fysioterapiainterventioiden vaikuttavuustutkimuksista. Tutkimusten sisältö painottuu vahvasti liikunnan vaikutusten arviointiin. Fysioterapian eri osa-alueiden alle lukeutuvien erilaisten, spesifien fysioterapiamenetelmien vaikutuksista löytyy tutkimustietoa niukasti. Suomenkielistä tai Suomessa tehtyä tutkimusta ei katsauksen kirjallisuushauissa löytynyt lainkaan, jo vähäisistä tutkimuksista suurin osa on englanninkielisiä.

Jatkotutkimusaiheita amyotrofisen lateraaliskleroosin fysioterapiasta on runsaasti, niistä luultavasti helpoimmin toteutettavissa ovat esimerkiksi fysioterapiakäytäntöjä kartoittavat kyselytutkimukset ALS-potilaiden kanssa toimiville fysioterapeuteille. Joitakin vastaavanlaisia kyselytutkimuksia on jo tehty esimerkiksi opinnäytteinä, mutta niiden perusteella on vielä vaikea muodostaa kokonaiskuvaa siitä millaista ALS-potilaiden fysioterapia Suomessa on. Suomen ALS-fysioterapiakäytäntöjä ja niiden toimivuutta kar-

toittamalla saadaan luotua kokonaiskuva josta on helppo johtaa uusia, suomalaisia ALS-potilaita ja heidän fysioterapiaansa koskevia tutkimusaiheita ja kysymyksiä.

ALS on sairaus, johon ei ole parannuskeinoja. Siksi ALS:in hoito on luonteeltaan palliatiivista eli oireita lievittävää. Hoidon tavoitteena on potilaan elämänlaadun säilyttäminen mahdollisimman hyvänä. (Riikkola & Hänninen, 2012.) Koska potilaan elämänlaatu on avainasemassa kaikessa hoidossa ja kuntoutuksessa, tutkimuksen kohteena olisi järkevää painottaa myös potilaiden kokemusta fysioterapiasta, sen sisällöstä, hyödyistä, mahdollisista haitoista ja kehitysmahdollisuuksista.

Suomalaisten ALS-potilaiden kanssa työskentelevien fysioterapian ammattilaisten tulisi aktivoitua myös tutkimuksen tekemiseen. Ammattikorkeakoulujen opinnäytteet voivat toki muodostaa osan tutkimustiedosta, mutta myös fysioterapeutin ammatissa ja ALS-potilaiden kanssa toimivien työpanosta vaaditaan, mikäli amyotrofisen lateraalisklerosisin fysioterapiasta halutaan saada lisää tieteellistä tietoa. Esimerkiksi Irlannissa on laadittu jo fysioterapiasuositus motoneuronitauteja sairastaville (HSE 2014), joten miksei Suomessakin voitaisi laatia vastaavaa suositusta systemaattisten kirjallisuuskatsausten ja muiden maiden suositusten pohjalta.

8.3 Systemaattinen kirjallisuuskatsaus opinnäytetyönä

Systemaattisen kirjallisuuskatsauksen tekeminen oli haastavaa ja vaati runsaasti perehtymistä. Paljon oppimista ja oivaltamista tapahtui yrityksen ja erehdyksen kautta. Systemaattisen kirjallisuuskatsauksen tekoa ohjaavia kirjoja ja oppaita on olemassa runsaasti ja niiden käyttö ohjasi työn tekoprosessia ja paransi tutkimukseni laatua huomattavasti. Tästä huolimatta tutkimuksessani on paljon puutteita ja laatua heikentäviä tekijöitä. Mutta koska sekä katsaukseen sisäänotettujen tutkimusten, että itse katsauksen laadun arvioiminen on olennainen osa systemaattista kirjallisuuskatsausta, myös tekemäni virheet opettivat paljon oman ja muiden työn laadunarvioinnista.

Aikataulutus oli tämän opinnäytetyöprosessin suurin kompastuskivi. Tarkemman toteutusaikataulun laatiminen ja sen noudattaminen olisi varmasti parantanut opinnäytetyön laatua. Aikataulutusongelmien yksi taustatekijä oli se, että tein työn yksin. Kuten aiemmin katsauksen laatua ja eettisyyttä pohtivassa kappaleessa totesin, systemaattisen kir-

jallisuuskatsauksen tekoon pitäisi osallistua vähintään kaksi tutkijaa. Systemaattisen kirjallisuuskatsauksen teko on työläs prosessi, johon ryhtyminen yksin tarkoittaa, että työmäärä on suuri. Kokemattomuudestani johtuen en osannut suhteuttaa työmäärää oikein käytettävissä olevaan aikaan, mikä aiheutti ongelmia aikataulussa pysymisessä.

Valtioneuvoston asetus ammattikorkeakouluista (325/2003) määrittelee opinnäytetyön tavoitteen seuraavasti: ”Opinnäytetyön tavoitteena on kehittää ja osoittaa opiskelijan valmiuksia soveltaa tietojaan ja taitojaan ammattiopintoihin liittyvässä käytännön asiantuntijatehtävässä.” Opinnäytetyöprosessin aikana olen oppinut tekemään ja raportoi-
maan systemaattisen kirjallisuuskatsauksen ja syventänyt tietojani tutkimustyöstä, sen menetelmistä ja käsitteistöstä. Tämän lisäksi taitoni arvioida tutkimustiedon luotetta-
vuutta ja näytön astetta on kehittynyt. Prosessin aikana oppimani asiat tulevat hyödyt-
tämään minua tulevassa työssäni ja auttavat minua kehittämään ammattitaitoani tulevai-
suudessa.

Opinnäytetyöni on kehittänyt ja osoittaa niitä taitoja ja tietoja, joita tulen varmasti työs-
säni fysioterapeuttina tarvitsemaan. Systemaattiset kirjallisuuskatsaukset näyttelevät
isoa roolia nykypäivänä fysioterapeutin työn ja työkäytäntöjen kehittämisessä. Suomen
fysioterapeuttien (2014) määritelmään hyvästä fysioterapiakäytännöstä kuuluvat näyt-
töön perustuvat työkäytännöt. Myös fysioterapian maailmanjärjestö WCPT:n määrittää
näyttöön perustuvat fysioterapiakäytännöt yhdeksi tärkeimmistä painopistealueistaan.
Näyttöön perustuva työ pohjautuu parhaan tutkimustiedon, kliinisen kokemuksen ja
potilaan käsitysten yhdistelmään. Näyttöön perustuvien fysioterapiakäytäntöjen vahvis-
tamiseksi voidaan laatia fysioterapiasuosituksia, jotka pohjaavat aiheesta tehtyihin sys-
temaattisiin kirjallisuuskatsauksiin. Tästä johtuen näin omien ammatillisten taitojeni
kehittämiseksi järkevimpänä vaihtoehtona tehdä systemaattisen kirjallisuuskatsauksen.
(Suomen fysioterapeutit 2006.)

LÄHTEET

- Aivoliitto. 2015a. Dysartria. Luettu 5.5.2015.
http://www.aivoliitto.fi/aivoverenkiertohairio_%28avh%29/perustietoa_avh_sta/dysartria
- Aivoliitto. 2015b. Nielemisvaikeudet. Luettu 5.5.2015.
[http://www.aivoliitto.fi/aivoverenkiertohairio_\(avh\)/perustietoa_avh_sta/nielemisvaikeudet](http://www.aivoliitto.fi/aivoverenkiertohairio_(avh)/perustietoa_avh_sta/nielemisvaikeudet)
- Aivoliitto. 2011. Aivoverenkiertohäiriöt ja spastisuus.
- Atula, S. 2013. ALS – Motoneuronitauti (amyotrofinen lateraaliskleroosi). Lääkärikirja Duodecim. Tarkistettu 9.10.2013. Luettu 27.12.2014.
http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk01093
- Britton, T. 1998. Abnormalities of muscle tone and movement. Teoksessa Stokes, M. (toim.) Physical Management in neurological rehabilitation. Elsevier Limited.
- Brooks, B. 2006. Amyotrophic Lateral Sclerosis Clinimetric Scales – Guidelines for Administration and Scoring. Teoksessa Herndon, R.M. Handbook of neurologic rating scales. Yhdysvallat: Demos Medical Publishing.
- Centre for Reviews and Dissemination. 2009. Systematic Reviews. CRD’s guidance for undertaking reviews in health care. CRD. University of York.
- Dal Bello-Haas, V. 2013. Amyotrophic lateral sclerosis. Teoksessa O’Sullivan, S.B., Schmitz, T.J. & Fulk, G. Physical Rehabilitation. Philadelphia: F.A. Davis Company.
- Dal Bello-Haas, V. Kloos, A.D, Mitsumoto, H. 1998. Physical Therapy for a Patient Through Six Stages of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Journal of the American Physical Therapy Association. Physical Therapy 78 (12), 1312-1324.
- Dong, X., Wang, Y. & Qin, Z. 2009. Molecular mechanisms of excitotoxicity and their relevance to pathogenesis of neurodegenerative diseases. Acta Pharmacologica Sinica 2009 (30), 379–387.
- FCG Finnish Consulting Group. 2015a. FIM-mittari. Luettu 24.4.2015.
- FCG Finnish Consulting Group. 2015b. FIM-mittarilla arvioitavat päivittäiset toiminnot. Luettu 24.2.2015.
- Flinkman, M. & Salanterä, S. 2007. Integroitu katsaus – eri metodeilla tehdyn tutkimuksen yhdistäminen katsauksessa. Teoksessa Johansson K, Axelin A, Stolt M & Ääri R-L. (toim.) Systemaattinen kirjallisuuskatsaus ja sen tekeminen. Turun yliopisto. Hoitotieteen laitoksen julkaisuja. Tutkimuksia ja raportteja. Sarja A51. Turku: Digi-paino Turun Yliopisto.
- Harju, M. & Sorvali, M. 2014. Askel edellä – Opas toimintakyvyn muutosten ennakointiin ALS-diagnosoiduille ja heidän omaisilleen. Fysioterapian koulutusohjelma. Tampereen ammattikorkeakoulu. Opinnäytetyö.

Hartzfeld, D. 2014. Familial Amyotrophic Lateral Sclerosis (FALS) and Genetic Testing. The ALS Association. Luettu 15.3.2015. <http://www.alsa.org/about-als/genetic-testing-for-als.html>

HSE – Health Service Executive. 2014. Guidelines for the physiotherapy management of motor neuron disease (MND). Luettu 5.5.2015. <http://imnda.ie/wp-content/uploads/2014/09/MND-guidelines-on-Physiotherapy.pdf>

Johansson, K. 2007. Kirjallisuuskatsaukset – huomio systemaattiseen kirjallisuuskatsaukseen. Teoksessa Johansson, K. Axelin, A. Stolt, M. & Ääri, R-L (toim.). Systemaattinen kirjallisuuskatsaus ja sen tekeminen. Turun Yliopisto. Hoitotieteen laitoksen julkaisuja, tutkimuksia ja raportteja, sarja A51. Turku: Digi-paino Turun Yliopisto.

Jokelainen, M. 1997. Amyotrofisen lateraaliskleroosin lääkehoito. Lääketieteellinen aikakausikirja Duodecim 1997, 133 (6), 513.

Järvikoski, A. & Härkäpää, K. 2011. Kuntoutuksen perusteet. Helsinki: WSOYpro Oy.

Kontio, E. & Johansson, K. 2007. Systemaattinen tarkastelu alkuperäistutkimusten laatuun. Teoksessa Johansson, K. Axelin, A. Stolt, M. & Ääri, R-L (toim.). Systemaattinen kirjallisuuskatsaus ja sen tekeminen. Turun Yliopisto. Hoitotieteen laitoksen julkaisuja, tutkimuksia ja raportteja, sarja A51. Turku: Digi-paino Turun Yliopisto.

Kylmä, J. & Juvakka, T. 2007. Laadullinen terveystutkimus. Helsinki: Edita Prima.

Laaksovirta, H. 2013. Amyotrofinen lateraaliskleroosi (ALS). Lääkärin käsikirja. Helsinki: Kustannus Oy Duodecim.

Laaksovirta, H. 2012. ALS–amyotrofinen lateraaliskleroosi. Lihastautiliitto Ry. <http://www.lihastautiliitto.fi/cgi-bin/wafnet3.pl?id=374&kid=1>

Laaksovirta, H. 2005. ALS-potilaan oireenmukainen hoito vaatii osaamista. Duodecim 121, 220 – 224.

Law, M. & Philip, I. 2002. Evaluating the evidence. Teoksessa Law, M. (toim.) Evidence-based rehabilitation: a guide practice. Yhdysvallat: SLACK Incorporated.

Lihastautiliitto Ry. 2015. Hoito ja kuntoutus. Luettu 3.5.2015. http://www.lihastautiliitto.fi/Hoito_ja_kuntoutus

Lihastautiliitto Ry. 2004. Lihassairaalan aikuisen hoito- ja palveluketjumalli. Tietopaketti lihassairaille, työmalli ammattihenkilöstölle. Raisio: Newprint.

NYU Libraries. 2015. PICO (T) Project Toolkit. Päivitetty 24.2.2015. Luettu 25.2.2015. <http://guides.nyu.edu/content.php?pid=472498&sid=3867585>

O’Gorman, B., Oliver, D., Nottle, C. & Prisley, S. 2004. Disorders of Nerve I: Motor Neurone Disease. Teoksessa Stokes, M. (toim.) Physical Management in neurological rehabilitation. Elsevier Limited.

Paltamaa, J., Karhula, M., Suomela-Markkanen, T. & Autti-Rämö, I. (toim.) 2011. Hyvän kuntoutuskäytännön perusta. Käytännön ja tutkimustiedon analyysistä suositukseen

vaikeavammaisten kuntoutuksen kehittämishankkeessa. Sastamala: Vammalan kirjapaino Oy.

Price, S. Clusters of MND – What can we learn? 7.12.2013. MND Research Blog. MND Motor Neurone Disease Association. Luettu 15.3.2015.
<https://mndresearch.wordpress.com/>

Pudas-Tähkä, S-M. & Axelin, A. 2007. Systemaattisen kirjallisuuskatsauksen aiheen rajaus, hakutermit ja abstraktien arviointi. Teoksessa Johansson, K. Axelin, A. Stolt, M. & Ääri, R-L (toim.). Systemaattinen kirjallisuuskatsaus ja sen tekeminen. Turun Yliopisto. Hoitotieteen laitoksen julkaisuja, tutkimuksia ja raportteja, sarja A51. Turku: Digi-paino Turun Yliopisto.

Riikola, T. & Hänninen, J. 2012. Kuolevan potilaan oireiden hoito. Käypä hoito-suositus. Julkaistu 20.12.2012. Luettu 5.5.2015.
<http://www.kaypahoito.fi/web/kh/suosituks/suositus;jsessionid=D3DC85670FCC2AE96190667AD054AE24?id=khp00072>

Ritala, J. 2014. ALS:n salaisuus aukeaa. Husari 3/2014, 26 - 29.

Ronkainen, S., Pehkonen, L., Lindblom-Ylänne, S. & Paavilainen, E. 2011. Tutkimuksen voimasanat. Helsinki: WSOY.

Spencer, P.S., Fry, R.C., Palmer, V.S. & Kisby, G.E. 2012. Western Pacific ALS-PDC: a prototypical neurodegenerative disorder linked to DNA damage and aberrant proteogenesis? *Frontiers in Neurology*, (3), 1-2.

Suomen fysioterapeutit. 2014. Hyvä fysioterapiakäytäntö. Päivitetty 4.6.2014. Luettu 5.5.2015. <https://www.suomenfysioterapeutit.fi/index.php/mita-on-hyva-fysioterapiakaytanto>

Suomen fysioterapeutit. 2006. Fysioterapiasuosituskäsikirja.

Terveysportti. 2012. Antioksidatiivinen entsyymi ohjaa solujen eloonjäämis- ja lisääntymisviestintää. Julkaistu: 24.1.2012. Luettu 9.4.2015.
http://www.terveyskirjasto.fi/terveysportti/uutissorvi_uusi.uutissivu?p_uutis_id=15348&p_palsta_id=23

The ALS Association. 2015. Epidemiology of ALS and suspected clusters. Luettu 15.3.2015. <http://www.alsa.org/als-care/resources/publications-videos/factsheets/epidemiology.html>

The ALS Association. 2010. About ALS. Luettu 27.12.2014. <http://www.alsa.org/about-als/>

Thornton, H. & Kilbride, C. 1998. Physical management of abnormal tone and movement. Teoksessa Stokes, M. (toim.) *Neurological physiotherapy*. Lontoo: Mosby International Ltd.

Tuomi, J. & Sarajärvi, A. 2009. Laadullinen tutkimus ja sisällönanalyysi. Vantaa: Kustannusyhtiö Tammi.

Ukkola, O. 2005. Kakeksia. Lääketieteellinen Aikakauskirja Duodecim 121 (9), 985-992.

Valko, P. O., Bassetti, C. L., Bloch, K. E., Held, U. & Baumann, C. R. 2008. Validation of the Fatigue Severity Scale in a Swiss Cohort. *Sleep* 31 (11): 1601 – 1607.

Valtioneuvoston asetus ammattikorkeakouluista 9.5.2003/352.

Kirjallisuuskatsauksessa käytetyt artikkelit:

Cup, E.H., Pieterse, A.J., ten Broek-Pastoor J.M., Munneke, M., van Engelen, B.G., Hendricks, H.T., van der Wilt, G.J. & Oostendorp, R.A. 2007. *Exercise Therapy and Other Types of Physical Therapy for Patients With Neuromuscular Diseases: A Systematic Review. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* (88), 1452 - 1464.

Dal Bello-Haas, V. & Florence, J.M. 2013. *Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. Cochrane Database of Systematic Reviews* (5).

Dal Bello-Haas, V., Florence, J.M., Kloos, A.D., Scheirbecker, J., Lopate, G., Hayes, S.M., Pioro, E.P. & Mitsumoto, H. 2007. *A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. Neurology* (68), 2003 - 2007.

Drory, V.E., Goltsman, E., Goldman Redznik, J., Mosek, A. & Korczyn, A.D. 2001. *The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Journal of the Neurological Sciences* 191 (2001), 133 - 137.

Jones, U., Enright, S. & Busse, M. 2011. *Management of respiratory problems in people with neurodegenerative conditions: a narrative review. Physiotherapy* 98 (2012) 1 - 12.

Lui, A.J & Byl, N.N. 2009. *A systematic review of the effect of moderate intensity exercise on function and disease progression in amyotrophic lateral sclerosis. Journal of Neurologic Physical Therapy* 33 (2), 68 – 87.

LIITTEET

Liite 1.

Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS)	
1. Puhe 4 Normaalit puheprosessit 3 Havaittava puhehäiriö 2 Ymmärrettävä toistettaessa 1 Puhe yhdistettynä nonvokaaliseen viestintään 0 Hyödyllisen puheen menetys	6. Pukeutuminen ja hygienia 4 Normaali toiminta 3 Tehokkuudeltaan heikentynyttä tai ponnisteluvaativaa kokonaan itsenäistä toimintaa 2 Ajoittaista avustusta tai korvaavia menetteilyjä 1 Tarvitsee avustajaa itsestä huolehtimiseen 0 Täydellinen riippuvuus muista
2. Syljeneritys 4 Normaali 3 Vähäistä mutta havaittavaa ylimääräistä sylkeä suussa, saattaa olla yöaikaista kuolaamista 2 Kohtuullisesti ylimääräistä sylkeä, saattaa olla minimaalista kuolaamista 1 Huomattavasti ylimääräistä sylkeä ja jonkin verran kuolaamista 0 Huomattavaa kuolaamista, tarvitsee jatkuvasti nenäliinaa tai paperia	7. Sängyssä kääntyminen ja petivaatteiden asettelu 4 Normaali 3 Hieman hidasta ja kömpelöä, ei tarvitse apua 2 Pystyy kääntymään yksin ja asettelemaan petivaatteita suurella vaikeudella 1 Pystyy aloittamaan liikkeen, mutta ei käänny tai käsittele petivaatteita yksin 0 Avuton
3. Nieleminen 4 Normaalit syömistavat 3 Orastavia syömisvaikeuksia, satunnaista ruuan joutumista väärään kurkkuun 2 Ravinnon koostumukseen tehty muutoksia 1 Tarvitsee täydentävää letkuruokintaa 0 Ei suun kautta syömistä (vain parenteraalista tai enteraalista ravinnonantoa)	8. Kävely 4 Normaali 3 Orastavia kävelyvaikeuksia 2 Kävelee avustettuna 1 Vain ei-kulkevaa toiminnallista liikettä 0 Ei tarkoituksellisia jalan liikkeitä
4. Käsikirjoitus 4 Normaali 3 Hidasta tai huolimattontaa, kaikki sanat luettavissa 2 Kaikki sanat eivät ole luettavissa 1 Pystyy tarttumaan kynään mutta ei kirjoittamaan 0 Ei pysty tarttumaan kynään	9. Portaiden kiipeäminen 4 Normaali 3 Hidas 2 Lievää epävakautta ja uupumusta 1 Tarvitsee avustusta 0 Ei pysty kiipeämään portaita
5a. Ruuan paloittelu ja ruokailuvälineiden käsittely (potilaat joilla ei gastrostoomaa) 4 Normaali 3 Hieman hidasta ja kömpelöä, ei tarvitse apua 2 Pystyy paloittelemaan useimpia ruokia, vaikkakin kömpelösti ja hitaasti, tarvitsee apua 1 Jonkun täytyy paloitella ruoka, voi silti syödä itse hitaasti 0 Täytyy syöttää	10. Hengitys 4 Normaali 3 Hengästymistä minimaalisessa rasituksessa 2 Hengästymistä levossa 1 Ajoittaisia hengityksen aputoimia 0 Riippuvainen hengityshoidosta
5b. Ruuan paloittelu ja ruokailuvälineiden käsittely (potilaat joilla gastrostooma) 4 Normaali 3 Kömpelöä, mutta pystyy itsenäisesti suorittamaan kaikesta käsittelystä	

2 Tarvitsee jonkin verran apua sulkijoiden ja kiinnittäjien kanssa 1 Avustaa hoitajaa minimaalisesti 0 Ei pysty suorittamaan mitään osaa tehtävästä	
---	--

Dal Bello-Haas, Kloos & Mitsumoto 1998.

Liite 2.

Fatigue Severity Scale (FSS)*							
	<div style="display: flex; justify-content: space-between;"> <i>vahvasti eri mieltä (1)</i> <i>vahvasti samaa mieltä (7)</i> </div> <div style="text-align: center; margin-top: 5px;"> </div>						
1. Motivaationi on matalampi kun olen uupunut.	1	2	3	4	5	6	7
2. Liikunta aiheuttaa uupumukseni.	1	2	3	4	5	6	7
3. Uuvun helposti.	1	2	3	4	5	6	7
4. Uupumus haittaa fyysistä toimintaani.	1	2	3	4	5	6	7
5. Uupumukseni aiheuttaa minulle toistuvia ongelmia.	1	2	3	4	5	6	7
6. Uupumukseni estää fyysisen toimintakykyni ylläpysymisen.	1	2	3	4	5	6	7
7. Uupumukseni haittaa tiettyjen velvoitteiden ja vastuiden hoitamista.	1	2	3	4	5	6	7
8. Uupumus on kolmen eniten invaliditeettia aiheuttavan oireeni joukossa.	1	2	3	4	5	6	7
9. Uupumus haittaa työtäni, sosiaalista elämääni ja perhe-elämääni.	1	2	3	4	5	6	7
<p><i>*Potilaita ohjeistetaan valitsemaan numero väliltä 1 – 7, joka osoittaa heidän mielipiteensä kunkin väittämän kohdalla, kun 1 tarkoittaa hänen olevan vahvasti eri mieltä, 7 vahvasti samaa mieltä.</i></p>							

Valko, Bassetti, Bloch, Held & Baumann, 2008.

Liite 3.

Norris ALS Scale - mittauslomake

	3 Normaali	2 Heikentynyt	1 Häivähdys	0 Olemaaton
1. Niskan/pään kannattelu				
2. Pureskelu				
3. Nieleminen				
4. Puhe				
5. Kääntyminen sängyssä				
6. Istumaannousu-liike (sit up)				
7. Suolen/virtsarakon paine				
8. Hengitys				
9. Yskiminen				
10. Oman nimen kirjoittaminen				
11. Napittaminen, vetoketjut				
12. Itsenäinen syöminen				
13. Itsensä nostaminen/tarttuminen				
14. Kirjaan/tarjottimeen tarttuminen/nostaminen				
15. Haarukkaan/kynään tarttuminen /nostaminen				
16. Käden asennon vaihtaminen				
17. Portaiden kävely, 1 kerrosväli				
18. Kävely, 1 kortteli (100-200m)				
19. Kävely huoneessa (n. 4,5m)				
(20. Avustettu kävely)				
21. Tuolista nouseminen				
22. Jalan asennon vaihtaminen				
	3 Normaali	2 Hyper/Hypo	1 Olemaaton	0 Klooninen
23. Venytysheijaste, yläraajat				
24. Venytysheijaste, alaraajat				
	3 Olemaaton	2 Esiintyy	1 Hyper-	0 Klooninen

			aktiivinen	
25. Masseter-heijaste				
	3 Fleksio	2 Vaimea	1 Epäselvä	0 Ekstensio
26. Jalkapohjaheijaste, oikea				
27. Jalkapohjaheijaste, vasen				

	3 Ei/Harvainen	2 Lievä	1 Kohtalainen	0 Vakava
28. Faskikulaatiot				
29. Atrofia kasvot/kieli				
30. Atrofia kädet/hartiat				
31. Atrofia jalat/lanteet				
32. Labiilit tunteet				
		2 Olemattomasta lievään		0 Kohtalaisesta vakavaan
33. Uupuvuus				
34. Jalkojen rigiditeetti				
Potilaan tulokset				
Normaalit tulokset	94	4	Potilaan kokonaistulos	

Norris ALS Scale – pisteytysohje

T= testaa, H=selvitä haastatellen			
Nro	Kuvaus	Pisteytys	
1 T	Pään/niskan kannattelu ongelmitta.		3
	Roikkuu väsyneenä tai ei selviydy leuka-testistä.		2
	Roikkuu aina ilman tukea, makuulla saa pään nostettua tyynystä.		1
	Ei saa päätä nostettua tyynystä ollessaan makuulla.		0
2 H	Pureskelussa ei ongelmia.		3
	Syö jonkin verran pehmeitä tai soseutettuja ruokia, tarvitsee lepotaukoja syödessä.		2
	Syö vain pehmeitä tai soseutettuja ruokia, tarvitsee jatkuvasti lepotaukoja syödessä.		1

	Ruoka pitää työntää suun perälle.	0
3 T	Nieleminen ongelmitta.	3
	Aspiroi jonkin verran vettä, mutta ei aspiroi sylkeä tutkimuksen aikana.	2
	Aspiroi sylkeä toisinaan, kuolaa toistuvasti.	1
	Vesi valuu suusta, aspiroi sylkeä toistuvasti.	0
4 T	Puhe normaalia läpi tapaamisen.	3
	Jokin ongelma tapaamisen aikana.	2
	Juuri ymmärrettäviä yksinkertaisia lauseita.	1
	Murahduksia, voihekaisuja, harvoja ymmärrettäviä ääniä.	0
5 T	Kääntyy vaivattomasti ainakin toiselle kyljelleen selinmakuulta.	3
	Mitä tahansa ongelmia kääntymisessä.	2
	Kääntyy vaivoin vain toiselle kyljelle.	1
	Tarvitsee apua kääntymisessä.	0
6 T	Nousee istumaan täysin pystyyn selinmakuulta.	3
	Nostaa pään ja hartiat mutta ei ylävartaloa.	2
	Nostaa pään mutta ei hartioita.	1
	Tarvitsee pään ja ylävartalon nostamista.	0
7 H	Suoli/virtsarakkopaineessa ei ilmeisiä ongelmia.	3
	Ongelmia ponnistamisessa, tarvitsee laksatiiveja tai ulosteen pehmentäjiä viikoittain.	2
	Tarvitsee laksatiiveja tai ulosteen pehmentäjiä useammin, ajoittain peräruiskeen.	1
	Tarvitsee peräruiskeen useammin kuin ei.	0
8 T	Hengityksessä ei ongelmia läpi tapaamisen.	3
	Hengästyminen saavuttaessa tapaamisen tai voimastien aikana.	2
	Hengästyminen normaalin keskustelun aikana.	1
	Hengenahdistusta.	0
9 T	Yskiessä testaaja ei pysty rajoittamaan rintakehän alaosan liikettä. (tartuttaessa takaapäin)	3
	Yskä on tehokas mutta testaaja pystyy rajoittamaan rintakehän liikettä.	2
	Yskä yleensä tehoton.	1
	Yskä tehoton.	0
10 T	Kirjoittaa nimen ja osoitteen oikein (esim. puolison vahvistamana).	3
	Mikä tahansa luettavuuteen liittyvä ongelma nimessä, osoitteessa.	2
	Ei pysty kirjoittamaan nimeä, osoitetta kokonaan tai suurimmilta osin ei luettavissa.	1
	Pystyy kirjoittamaan vain joitakin merkkejä.	0
11	Napittaa paidan ja vetää vetoketjun kiinni ilman	3

T	apuvälineitä.	
	Ei suoriudu ilman apua.	2
	Napittaa kaksi nappia apuvälinettä käyttäen, vetää vetoketjun puolitiehen.	1
	Ei suoriudu, on lähes täysin avustettava.	0
12 H	Ruokailussa ei ongelmia tai tarvitsee vain yksinkertaisia apuvälineitä.	3
	Tarvitsee apua lihan paloittelussa tai tarvitsee enemmän apuvälineitä.	2
	Ei pysty paloittelemaan ruokaa tai käyttämään haarukkaa mutta nostaa ruuan suuhun.	1
	Syötettävä.	0
13 T	Nostaa itsensä pystyyn makuulta yhtä kättä käyttäen.	3
	Nostaa itsensä vaivoin pystyyn tai käyttää molempia käsiä.	2
	Sama kuin yllä vartalon koukistajia käyttäen. (testaaja palpoo)	1
	Tarvitsee nostamista/vetämistä testaajalta.	0
14 T	Nostaa ison kirjan sylistä kasvojen korkeudelle.	3
	Nostaa kirjan sylistä mutta ei kasvojen tasolle.	2
	Nostaa pokkarin sylistä kasvojen tasolle.	1
	Nostaa pokkarin sylistä mutta ei kasvojen tasolle.	0
15 T	Kannattelee kynää ja kirjoittaa.	3
	Nostaa kynää mutta ote ei pidä kirjoittamisen onnistumiseksi.	2
	Nostaa kynän pöydältä lyhyeksi aikaa.	1
	Liikuttaa kynää muttei saa nostettua sitä pöydältä.	0
16 T	Nostaa molemmat kädet sylistä pään yläpuolelle.	3
	Kädet nousevat sylistä mutta jäävät alle hartiatason.	2
	Siirtää kädet sylistä käsinojille.	1
	Liikuttelee käsiä muttei saa niitä nostettua sylistä.	0
17 T	Kiipeää yhden kerrosvälin portaita lepäämättä tai käyttämättä kaidetta apuna.	3
	Kiipeää kerrosvälin mutta lepää tai käyttää kaidetta apuna.	2
	Kiipeää kaksi tai useamman askelman avustamatta.	1
	Kiipeää alle kaksi askelmaa, tarvitsee luultavasti nostamista tutkimuspöydälle.	0
18 T	Kävelee yhden korttelin matkan lepäämättä alle 5 min. (nilkkatuen ym. käyttö sallittu)	3
	Selviää matkasta muttei ongelmitta, aikaa kuluu yli 5 min.	2
	Selviää matkasta vain avustettuna tai useilla lepo- tauoilla.	1

	Ei suoriudu.	0
19 T	Kävelee n. 4,5m vaikeuksitta.	3
	Mitä tahansa ongelmia suorituksessa.	2
	Suoriutuu mutta tarvitsee vähäistä avustusta tai uupuu suorituksesta.	1
	Ei suoriudu ilman merkittävää avustusta tai keppiä/kainalosauvaa.	0
(20) T	Testataan jos edellisen osion pistemäärä on alle 1, jos yli 1, pisteytys osiosta 20 on 3.	3
	Ei selviydy ilman avustusta.	2
	Ottaa askeleita siirtyessään tuolista tutkimuspöydälle.	1
	Jalat raahaavat avustetussa siirtymisessä.	0
21 T	Nousee seisomaan tavallisesta tuolista käsiä käyttämättä.	3
	Mikä tahansa ongelma suorituksessa.	2
	Avustaa itse aktiivisesti, mutta tarvitsee nostamista päästäkseen ylös.	1
	Tarvitsee nostamista.	0
22 T	Nostaa molemmat jalat 45° kulmaan selinmakuulla.	3
	Nostaa molemmat jalat, mutta toinen jaloista ei nouse 45° kulmaan.	2
	Nostaa jalat lyhyeksi aikaa tai toinen jalka täysin halvaantunut.	1
	Vain tehotonta jalkojen liikuttelua.	0
23 T	Biceps-, brachioradialis- ja triceps-venytysrefleksit normaalit ja symmetriset.	3
	Epäsymmetriset tai ainakin yksi epänormaali refleksi.	2
	Mikä tahansa kolmesta refleksistä puuttuu, vain häivähdyksiä vasteista.	1
	Mikä tahansa kolmesta refleksistä klooninen.	0
24 T	Quadriceps-, achilles- ja sisäpuolen hastring-venytysrefleksit normaalit ja symmetriset.	3
	Epäsymmetriset tai ainakin yksi epänormaali refleksi.	2
	Mikä tahansa kolmesta refleksistä puuttuu, vain häivähdyksiä vasteista.	1
	Mikä tahansa kolmesta refleksistä klooninen.	0
25 T	Masseter-heijaste puuttuu.	3
	Esiintyy	2
	Hyperaktiivinen	1
	Klooninen	0
26	Jalkapohjaheijasteet – fleksio	3
27	Vaimea	2

T	Epäselvä Ekstensio	1 0
28	Faskikulaatiot, potilas alusvaatteisillaan; ei neuro- muskulaariseen toimintaan vaikuttavia lääkkeitä viimeiseen 24 tuntiin. Ei/Harvinaisia Lievä Kohtalainen Vakava	3 2 1 0
29 30 31	Normaali lihasmassa Lievää lihasmassan menetystä. Kohtalaista lihasmassan menetystä. Selkeää lihasmassan menetystä.	3 2 1 0
32	Labiilit tunteet – ei ongelmia (esim. puoliso vahvis- taa) Satunnaista sopimatonta itkua tai kikatusta. Vähintään päivittäistä labiiliutta. Itkemistä (harvoin naurua) suurimmasta osasta är- sykkeitä, vastaanotolle saavuttaessa.	3 2 1 0
33	Uupuvuus tutkimuksen aikana vaihdellen uupumat- tomuudesta satunnaiseen voimien vähenemiseen joista palautuu minuuteissa. Jatkuvaa voimien vähenemistä tutkimuksen aikana tai yleistä toimintakyvyn alenemista ajan myötä.	2 0
34	Jalkojen lihastonus normaali tai hieman kohonnut molemmissa jaloissa tai normaali toisessa ja koh- tuullinen toisessa; ilman lihasrelaksanttia viimei- seen 24 tuntiin. Kohtuullista rigiditeettiä molemmissa jaloissa tai lautamaista tai pahempaa rigiditeettiä toisessa ja- lassa.	2 0

Brooks, 2006.

Liite 4.

National Health Service (NHS) – näytönasteluokittelu

1++ (paras näytön aste): Korkealaatuiset meta-analyysit, systemaattiset kirjallisuuskatsaukset ja satunnaistetut vertailututkimukset joissa matala harhan (bias) riski.

1+ Hyvin tehdyt meta-analyysit, systemaattiset kirjallisuuskatsaukset ja satunnaistetut vertailututkimukset joissa matala harhan riski.

1- Meta-analyysit, systemaattiset kirjallisuuskatsaukset ja satunnaistetut vertailututkimukset joissa korkea harhan riski.

2++ Korkealaatuiset tapaus-verrokki- tai kohorttitutkimuksista tehdyt systemaattiset kirjallisuuskatsaukset; korkealaatuiset tapaus-verrokki- tai kohorttitutkimukset joissa hyvin matala häiritsevien tekijöiden, harhan tai sattuman riski ja korkea todennäköisyys että suhde on kausaalinen.

2+ Hyvin tehdyt tapaus-verrokki- tai kohorttitutkimukset joissa matala häiritsevien tekijöiden, harhan tai sattuman riski ja kohtalainen todennäköisyys että suhde on kausaalinen.

2- Tapaus-verrokki- tai kohorttitutkimukset joissa korkea häiritsevien tekijöiden, harhan tai sattuman riski ja merkittävä riski että suhde on kausaalinen.

3 Ei-analyttiset tutkimukset (esim. tapausraportit, tapaussarjat)

4 (heikoin näytön aste) Asiantuntijamielipide.

(Law & Philip 2002, 102.)